

**Untersuchung der prä- und postoperativen
Befunde bei Patienten mit angeborenen
Herzvitien**

Karl-Heinrich Vogelbach

1973



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41554606_0020

Aus der I. Medizinischen Klinik der Universität München

Direktor: Prof. Dr. med. H. Schwegk

Untersuchung der prä- und postoperativen Befunde bei
Patienten mit angeborenen Herzvitien

Inaugural-Dissertation zur Erlangung der Doktorwürde
in der gesamten Medizin verfaßt und einer Hohen Medi-
zinischen Fakultät der Ludwigs-Maximilians-Universität
zu München

vorgelegt von

Karl-Heinrich Vogelbach

1973

Mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität München

Berichterstatter: Dr. med. H. Grohmann

Mitberichterstatter: Prof. Dr. med. H. Schwiegk

Dekan: Prof. Dr. med. W. Spann

Tag der mündlichen Prüfung: 12.6.1973



Herrn Dr. med Grohmann gilt besonderer Dank für die Überlassung des Themas, die Möglichkeit zu experimentellen Untersuchungen in seinem Labor und für die geduldige Unterstützung bei der Ausarbeitung des Themas.

Außerdem möchte ich Herrn Prof. Dr. med. Jahrmärker für seine Ratschläge bei der wissenschaftlichen Gestaltung und Literatursuche herzlich danken.

Untersuchung der prä- und postoperativen Befunde bei
Patienten mit angeborenen Herzvitien

Inhaltsverzeichnis

Seite

A. FRAGESTELLUNG UND EINLEITUNG.....	7
B. LITERATURÜBERSICHT.....	8
1. Vorhofseptumdefekt (ASD)	
a. Definition.....	9
b. Häufigkeit.....	9
c. Geschlechtsverteilung.....	10
d. Pathophysiologie.....	10
e. Klinik.....	11
f. Auskultationsbefund.....	12
g. E K G-Befund.....	14
h. Röntgenuntersuchung.....	17
i. Herzkatheteruntersuchung.....	18
j. Komplikationen.....	18
k. Prognose.....	19
l. Operationsindikation und Therapie.....	19
m. Operationsmortalität.....	21
n. Behandlungsergebnis.....	21
2. Ventrikelseptumdefekt (VSD)	
a. bis n.	24
3. Aortenisthmusstenose (AIS)	
a. bis n.	38

4. Ductus arteriosus apertus (Ductus Botalli, DB)	
a. bis n.	48

C. EIGENE ERGEBNISSE UND DISKUSSION..... 57

1. Vorhofseptumdefekt (ASD)

I. Daten von Patienten mit ASD

präoperativ: Anamnese, Auskultation, EKG, Röntgen, Herzkatheter, Operation postoperativ: Auskultation, EKG, Röntgen, Therapie.	57
---	----

II. Zusammenfassung der Resultate und Diskussion..... 66

a. Alter, Häufigkeit, Geschlechtsverteilung.....	66
b. Klinischer Befund.....	67
c. Auskultationsbefund.....	68
d. E K G.....	69
e. Röntgen.....	70
f. Herzkatheter.....	71
g. Prognose, OP-Indikation, Therapie.....	72
h. Zusammenfassung der subjektiven und objektiven erhobenen postoperativen Befunde.....	73

2. Ventrikelseptumdefekt (VSD)

I. Daten von Patienten mit VSD..... 74

II. Zusammenfassung der Resultate und Diskussion..... 78

a. bis h.	78
----------------	----

3. Aortenisthmusstenose (AIS)	
I. Daten von Patienten mit AIS.....	85
II. Zusammenfassung der Resultate und Diskussion.....	87
a. bis h.	87
4. Ductus arteriosus apertus (Ductus Botalli, DB)	
I. Daten von Patienten mit DB.....	90
II! Zusammenfassung der Resultate und Diskussion....	93
a. bis h.	93
D. VITIENTYPISCHE PHONO- UND ELEKTROKARDIOGRAMME.....	99
1. Phonokardiogramme.....	99
a. ASD.....	99
b. VSD.....	99
c. AIS.....	99
d. DB.....	99
2. Elektrokardiogramme.....	104
a. bis d.	104
E. ZUSAMMENFASSUNG.....	109
F. LITERATURNACHWEIS.....	111
LISTE DER VERWENDETEN ABKÜRZUNGEN.....	114
LEBENS LAUF	

A. FRAGESTELLUNG UND EINLEITUNG

Ziel der Arbeit ist die Untersuchung der prä- und postoperativen Befunde bei Patienten mit angeborenen Herzvitien. Hierbei fanden nur der Vorhofseptumdefekt (ASD), der Ventrikelseptumdefekt (VSD), die Aortenisthmusstenose (AIS) und der Ductus arteriosus apertus (Ductus Botalli, DB) Beachtung.

Die Entwicklung der modernen Herzchirurgie führte dazu, daß heute die Mehrzahl aller angeborenen Herz- und Gefäßmißbildungen operativ behandelt werden kann. Dabei haben korrektive Eingriffe eine ebenso große Bedeutung wie Palliativeingriffe.

Noch vor nicht allzu langer Zeit mußte man sich bei Vorliegen eines angeborenen Herzfehlers mit der Diagnose "Vitium cordis congenitum" zufrieden geben. Selbst Sauerbruch (1875 - 1951) sagte "Keine Hand an das menschliche Herz ...".

In den Anfängen der Herzchirurgie arbeitete man sehr unter Zeitdruck, da eine längere Unterbrechung des Blutkreislaufs ohne Folgeschäden für den Patienten nicht möglich war. Bailey hat 1952 durch Atrioseptopexie erstmals erfolgreich einen ASD-Defekt verschlossen. Einen wesentlichen Fortschritt brachte hier die Anwendung der Hypothermie, mit der im kurzen Kreislaufstillstand der Vorhof eröffnet und der Defekt unter direkter Sicht genäht werden konnte.

1953 führte Gibbon die Herz-Lungen-Maschine (Oxygenator; HLM) in die Herzchirurgie ein. Die erste von ihm operierte Anomalie war ebenfalls ein ASD. Seitdem setzte sich diese Methode allgemein durch.

1955 operierte Lillehei erfolgreich einen VSD ebenfalls unter Anwendung der HLM.

In Deutschland hat Zenker 1958 erstmals einen ASD mit Hilfe des extrakorporalen Kreislaufs korrigiert. Seitdem sind weit über 1000 erfolgreiche Operationen angeborener Herzvitien allein von Zenker durchgeführt worden.

Man darf aber nicht vergessen, daß für die Erzielung optimaler Operationsergebnisse auch eine exakte präoperative Diagnose nötig ist. Die einwandfreie Diagnose ergibt sich aus der Anamnese, der Inspektion, der Palpation, der Auskultation, ergänzt durch Elektrokardiographie, Phonokardiographie, Herzkatheterismus und Röntgenuntersuchung.

Durch Verfeinerung sowohl der Untersuchungsmethoden als auch der Operationstechnik konnten die Ergebnisse bei Operationen angeborener Herzfehler wesentlich verbessert werden.

Im folgenden wir zunächst im Teil B ein Überblick über die in der Literatur niedergelegten Beobachtungen gegeben, so dann im Teil C die eigenen Ergebnisse dargestellt und jeweils mit der Literatur verglichen. Der Teil D schließlich zeigt vitientypische Phono- und Elektrokardiogramme.

B. LITERATURÜBERSICHT

1. VORHOFSEPTUMDEFEKT (ASD)

a. Definition

Als Vorhofseptumdefekt (ASD) bezeichnet man eine offene Verbindung zwischen den beiden Vorhöfen. In der überwiegenden Mehrzahl ist sie mit anderen Herzmißbildungen kombiniert (80 % nach Durand und Metianu 1954). Schon Botallo (1564) hat in seinen anatomischen Beobachtungen das bereits dem Galenos bekannte fetale foramen ovale des Herzens unter dem Titel "Vena atrium nutrix, a nullo antea notata" beschrieben. In der Folgezeit wurden von anatomischer und klinischer Seite zahlreiche Mitteilungen über ASD veröffentlicht (Abbott 1927, Patten 1931, Taussig 1938). Die in neuerer Zeit veröffentlichten Beiträge zum ASD basieren auf den modernen Untersuchungsmethoden des Herzens (Taylor 1948, Calazel 1951, Bayer, Loogen, Rippert, Wolter 1953, Derra 1954, Carnell 1959, Zenker, Schaudig, Klinner, Sebening 1969). Man unterscheidet beim ASD (Klinner, Meissner, Schaudig 1968) einen Ostium-Primum- und einen Ostium-Secundum-Defekt. Ostium-Primum-Defekte sind im allgemeinen von runder Form und liegen tief im Septum. Ihr unterer Rand entspricht der Vereinigungsstelle von medialem Tricuspidal- und Mitralsegel. Die Ostium-Secundum-Defekte haben dagegen elliptische Form, liegen in der Mitte des Vorhofseptums und sind immer durch eine breite Gewebsbrücke sowohl vom Coronarsinus als auch von der Tricuspidalklappe getrennt.

b. Häufigkeit

Der ASD gehört zu den häufigsten angeborenen Herzanomalien. Statistiken ergeben einen Anteil an den kongenitalen Vitien bis zu 40 % (Rossi 1954). Bedford, Brown, Lind und Wegelius

(1953) wiesen isolierte ASD mit 7 - 25 % an den kongenitalen Angiokardiopathien nach. Bei den gleichen Autoren sind 85 % der ASD mit anderen angeborenen Herzmißbildungen kombiniert. Grosse-Brockhoff, Loogen, Schaede (1960) wiesen nur in 10 % der Fälle isolierte ASD nach. Essbach (1961) beschrieb 5,6 % der angeborenen Herzvitien als ASD, wobei 42 % der Patienten ein foramen ovale apertum bzw. defectum zeigten. Schultrich (1961) fand bei den angeborenen Angiokardiopathien in 14,3 % der Fälle ASD. Hierbei bezogen sich wiederum 56 % auf ein offenes bzw. defektes Vorhofseptum.

c. Geschlechtsverteilung

Auffallenderweise betrifft der isolierte ASD häufiger das weibliche Geschlecht und zwar in einem Verhältnis von 1 : 0,6. Ein so deutliches Überwiegen des weiblichen Geschlechts konnte u. a. Derra an 114 operierten Patienten nachweisen (78 weibliche und 36 männliche Patienten, März 1958).

d. Pathophysiologie

Der ASD hat u. a. mit dem Ductus arteriosus und dem Ventrikelseptumdefekt eine Vergrößerung des Lungenzirkulationsvolumens gemeinsam. Während jedoch die beiden anderen Angiokardiopathien eine offene Verbindung zwischen dem Hochdrucksystem (Aorta, linker Ventrikel) und dem Niederdrucksystem (Art. pulmonalis, rechter Ventrikel) aufweisen, hat der ASD diese nur innerhalb des Niederdrucksystems (linkes Atrium, rechtes Atrium)! Obgleich hämodynamische Veränderungen und eindeutiger Links-Rechts-Shunt von Anfang an bestehen, treten die Spätfolgen meistens erst nach dem 20. Lebensjahr auf. Nur in Ausnahmefällen (1 % aller ASD) beobachtete man dies bereits in jungen Jahren (Derra 1954).

Prognostisch ungünstig ist die Erhöhung des Strömungswiderstandes im Lungenkreislauf, hervorgerufen durch morphologische Veränderungen der kleinsten und mittleren Lungenarterien (Derra 1954). Erst im Laufe der Jahre kommt es durch die vermehrte Volumenbelastung zu dem pathologischen Erscheinungsbild an der Lungenstrombahn. Die zarten Lungengefäße, die bis zu 15 ltr/min Herz-Zeitvolumen aufnehmen können, ohne daß der Druck in der A. pulmonalis ansteigt (Blömer, 1967), werden durch die vermehrte Volumenbelastung derart verändert, daß es zu einer sog. "Pulmonalsklerose der Gefäße" kommt. Damit geht die anfängliche Volumenbelastung des rechten Herzens in eine Druckbelastung mit Widerstandserhöhung im kleinen Kreislauf über. Allerdings kann es bei sehr großem Shunt bereits zu Rechtsherzversagen kommen, noch bevor die Veränderung der Lungengefäße schwere bis schwerste Formen erreicht haben.

e. Klinik

Das klinische Erscheinungsbild ist unterschiedlich und hängt weitgehend von der Größe des Defekts und des Links-Rechts-Shunts, von der Druck- bzw. Volumenbelastung des Herzens und vom Schweregrad zusätzlicher Fehlbildungen am Herzen und zentralem Gefäßsystem ab. Bei der Mehrzahl der Patienten treten im 2. - 3. Lebensjahrzehnt Symptome dieses Herzfehlers auf. Bei hochgradigen ASD kann die körperliche Entwicklung retardiert sein. Häufig kommen rezidivierende katarrhalische Erkrankungen der oberen Luftwege oder Lungenentzündungen hinzu. Herausragendes klinisches Merkmal ist die Belastungsdyspnoe, die in schweren Fällen schließlich schon in Ruhe auftreten kann. Die Dyspnoe gibt wichtige Hinweise für den Verlauf der Erkrankung. Ihr Auftreten deutet auf eine Verschlechterung des Krankheitsbildes hin. Prognostisch

ebenfalls ungünstig sind Herzrhythmusstörungen, dabei besonders das intermittierend auftretende Vorhofflimmern bzw. -flattern. Beklemmung, Druckgefühl in der Herzgegend und manchmal ausgesprochen pektanginöse Herzschmerzen sind weitere Symptome. Synkopen und Adam-Stokes'sche Anfälle sind selten und treten meist zusammen mit einer kompletten Vorhofkammerdissoziation auf (Tinney 1940, Burret und White 1945). Zyanose fehlt, doch zeigt sich häufig eine Akrozyanose aufgrund der vergrößerten Sauerstoffausschöpfung des Blutes in der Peripherie (periphere Zyanose) bei Verminderung des Großkreislaufvolumens. Eine dauernde zentrale Zyanose wird erst nach Shuntumkehr beobachtet, wenn also Druck und Widerstand im kleinen Kreislauf die Werte im großen Kreislauf übersteigen. Bei großem Shuntvolumen tritt zwischen dem 35. und 40. Lebensjahr kardiale Dekompensation, arterielle Untersättigung (zentrale Zyanose) und Hämoglobinanstieg als Hinweis auf die arterielle Untersättigung auf (Rothlin, Hager 1968)!

Trommelschlegelbildung der Finger- und Zehenendglieder existiert im allgemeinen nicht oder erst bei lange bestehender zentraler Zyanose. Dagegen treten Thoraxdeformierungen in Form präkordialer Vorwölbungen häufig auf. Breite tast- meist sichtbare Brustwandpulsationen beobachtet man als Zeichen der Hypertrophie des rechten Ventrikels, der durch vermehrte hyperaktive systolische Aktionen die Thoraxwand links parasternal vorbuchtet (voissure). Ein sichtbarer Herzspitzenstoß fehlt jedoch.

F. Auskultationsbefund

Im Vordergrund steht ein rauhes systolisches Austreibungsgeräusch in der Pulmonalisgegend. Es entsteht durch die Wirbelbildung, die

durch den stark vermehrten Durchstrom an bzw. hinter der Pulmonalklappe hervorgerufen wird ("relative Pulmonalstenose", Blömer 1967). Das Geräusch zeigt Spindelform und sein p. m. liegt im 2. - 3. ICR links parasternal. Selten fehlt es völlig (5 - 10 % nach Metianu und Durand 1954). Derra (1954) konnte es in 100 Fällen nur einmal nicht nachweisen. Ein Tricuspidalströmungsgeräusch hört man vor allem in der frühdiaastolischen Füllungsphase. Auch hier liegen Wirbelbildungen infolge der stark erhöhten Blutströmungsgeschwindigkeit zugrunde. Am häufigsten unter den Tricuspidalströmungsgeräuschen ist das diastolische Intervalldecrecendo. Seltener hört man ein präsysstolisches Crescendo. Das diastolische Geräusch wird oft mit einer zusätzlich bestehenden Mitralstenose verwechselt. Bei Primum-Defekten findet man häufig noch das systolisch-bandförmige Geräusch der Mitralinsuffizienz mit p. m. über der Herzspitze.

Der 1. Herzton (HT) ist beim ASD im Bereich der Herzspitze meist betont, häufig auch gespalten mit betontem Tricuspidalanteil (2. Anteil des 1. HT). Ursache ist die vermehrte Volumenbelastung der Tricuspidalklappe und dem dadurch bedingten kräftigen Klappenschluß. In 70 - 80 % der Fälle tritt zudem eine fixierte Spaltung des 2. HT auf. Aufgrund der Volumenbelastung des rechten Ventrikels dauert die rechtsventrikuläre Systole stets länger als die linksventrikuläre. Hierdurch schließt die Pulmonalklappe permanent später als die Aortenklappe (Rechtsverspätung im EKG, fixierte Spaltung des 2. HT). Bei 12 von 15 Patienten registrierten Fleisch und Mitarbeiter (1957) einen als präsysstolischen Galopp imponierenden verstärkten Vorhofston. Eine Übersicht der Geräuschphänomene zeigt die Abbildung 1.

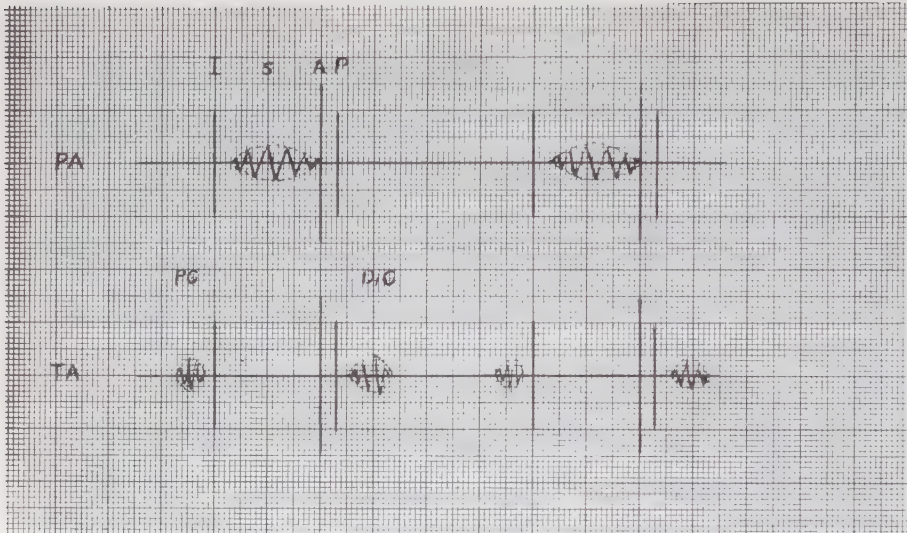


Abb. 1 Geräuschphänomene beim ASD (nach Blömer 1967)

PA Pulmonalareal, TA Tricuspidalareal,

A Aortenton, P Pulmonalton (fixierte Spaltung des
2. HT), I 1. HT, s syst. Austreibungsgeräusch;

PG prä syst. Geräusch, DIG diast. Intervallgeräusch

EKG - Befund

Der EKG-Befund erlaubt zusammen mit dem Auskultationsbefund, dem Phonokardiogramm und dem Röntgenbefund die klinische Diagnose mit hohem Wahrscheinlichkeitsgrad. Vor allem ist das EKG das wichtigste Unterscheidungsmerkmal zwischen Primum- und Secundum-Defekten. Charakteristische EKG-Befunde treten auf, wenn die Druckerhöhung im rechten Ventrikel ansteigt und sich typische Rechtshypertrophiezeichen zeigen (Druckbelastung).

Für den Secundumdefekt kennzeichnend sind unvollständiger Rechtsschenkelblock (Volumenbelastung) und die Dauer des QRS-Komplexes von 0,09 - 0,11 sec. Bedford (1941), Metianu und Durrand (1954),

Barber (1950), Feldmann und Walker (1955) wiesen in 90 - 95 % aller Fälle von ASD einen vollständigen oder unvollständigen Rechtsschenkelblock nach.

Die QRS-Amplituden liegen beim Secundum-Defekt in über 80 % zwischen $+ 100^{\circ}$ und $+ 180^{\circ}$ (Pryor 1963). Effert und Mitarbeiter (1957) fanden bei 39 Patienten 22mal ein rechtstypisches, 4mal ein steiltypisches, 9mal ein normtypisches und 2mal ein angedeutet linkstypisches EKG. Bei Barber hatten von 65 Patienten 39 einen Rechtstyp, 18 einen Norm- und 8 einen Linkstyp.

Beim Ostium-Primum-Defekt hingegen liegen die QRS-Amplituden weiter links als $- 30^{\circ}$ bis etwa $- 100^{\circ}$ (Pryor 1963) und die QRS-Achse ist linkstypisch bis überdreht linkstypisch. Schaefer (1951) fand überdrehte Linkstypen. Verlängerung des AV-Intervalls sowie erhebliche Vorhofleitungsstörungen sind typische EKG-Bilder des Ostium-Primum-Defekts.

Die beiden ASD-Formen lassen sich somit abgrenzen durch den EKG-Typ, die Größe des QRS-Vektors in der Frontalebene und die Amplitudenverhältnisse von QRS. Die Unterschiede des EKG beim Primum- und Secundum-Defekt zeigt Abbildung 2.

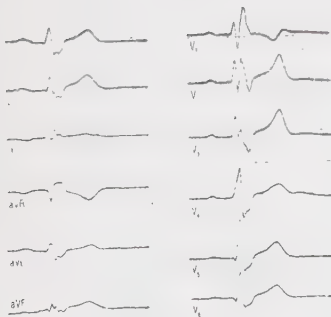


Abb. 2 a : EKG beim Secundum-Typ (nach Documenta Geigy 1964):
Rechtsschenkelblock (QRS $0,13$ sec, tiefe und plumpe S in I, II, aVL, V4 - V6)

ponierenden "verwaschenen" Hili zeigen die Erscheinung der sog. "tanzenden Hili", d. h. herzsynchrone Helligkeitsänderungen in der A. pulmonalis als Ausdruck des vermehrten Volumendurchflusses.

i. Herzkatheteruntersuchung

Ziel der Herzkatheterisierung beim ASD ist:

- I. Direkter Nachweis des Defekts durch dessen Passage und seine Größenbestimmung
- II. Bestimmung des Shuntvolumens mittels O_2 -Sättigung
- III. Erfassung der Druck- und Widerstandsverhältnisse im Lungenkreislauf
- IV. Nachweis bzw. Ausschluß zusätzlicher Gefäßanomalien und dabei insbes. von transponierten Lungenvenen

Eine systolische Druckdifferenz zwischen dem rechten Ventrikel und der Pulmonalarterie (in 80 % der Fälle) ist Ausdruck einer funktionellen Pulmonalstenose (Derra 1954). Kjellberg (1955) definierte die obere Grenze einer solchen Druckdifferenz mit 20 mm Hg. Eine organische Pulmonalstenose jedoch liegt bei höheren Werten vor. Obwohl in der Mehrzahl der Fälle die Druckunterschiede zwischen 5 und 20 mm Hg betragen, verschwinden aber selbst Gradienten von 35 mm Hg und mehr nach dem operativen Verschluß des ASD völlig. Die Menge des kurzgeschlossenen Blutes kann recht erheblich sein. Souliê und Lequieme (1950) fanden Shuntvolumina von maximal 9 bzw. 13,5 ltr/min. Hierdurch ist das Kleinkreislaufvolumen bis zu maximal 20,8 ltr/min. erhöht.

j. Komplikationen

Entzündliche Komplikationen sind rheumatische Endokarditiden, die sich isoliert an den einzelnen Ostien oder zur gleichen Zeit an mehreren Herzklappen abspielen. Am häufigsten ist dabei die Mitral-

klappe befallen (Tinney 61 %, Burret und White 50 %). Dagegen sind rheumatische Endokarditiden bei den anderen angeborenen Kardiopathien recht selten. Eine subakute bakterielle Endokarditis wurde beim ASD nur ausnahmsweise beobachtet.

Nicht selten tritt beim ASD eine Sklerose der arteriellen Lungengefäße auf. Meist stellt sie sich erst im Verlauf des 2. - 3. Lebensjahrzehnts ein, selten in jungen Jahren. In einzelnen Fällen zeigt sich eine Recurrensparese aufgrund einer Kompression des Nervens durch ein besonders ektatisches Lungengefäß.

k. Prognose

Patienten mit nicht operierten ASD können ein normales Lebensalter erreichen, allerdings nur, wenn das Shuntvolumen klein ist (Hager 1972). Ein kleiner ASD oder die Transposition einer einzigen Lungenvene macht keine Beschwerden. Ellis (1950) beobachtete einen Patienten von 82 Jahren, Tinney (1940) einen 76jährigen, Tarnover und Woodruff einen 77jährigen Patienten. Coulshed und Littler (1957) berichteten über 5 Patienten im Alter von 58 bis 79 Jahren, von denen 2 eine schwere Rechtsinsuffizienz hatten, während 3 noch erstaunlich leistungsfähig waren. Meist handelt es sich hier aber um Einzelbeobachtungen. Roessler (1934) errechnet ein mittleres Alter von 36 Jahren, Burrett und White (1945) von 37. Nach Schad (1963) ist die mittlere Lebenserwartung 30 Jahre (3 Tage bis 70 Jahre). Todesfälle im Kindesalter sind selten und kommen nur bei Pneumonien vor oder wenn zusätzliche Lungenvenen transponiert bzw. andere Anomalien kombiniert sind. Immer ist das Auftreten einer Dyspnoe als Signum mali ominis zu werten.

1. Operationsindikation und Therapie

Die Indikation zur Operation hängt ab vom Shuntvolumen, dem Grad

der pulmonalen Hypertension, der Form und Lokalisation der Anomalie und der Kombination mit anderen Anomalien (Grohmann 1973).

Man unterteilt hierbei die Patienten in 4 Gruppen (Deñig, Meissner 1972):

- Gruppe I: Patienten mit nur geringem Shunt (unter 2 ltr/min). Zeichen einer Volumenbelastung fehlen, kardiale Beschwerden nicht vorhanden, volle Leistungsfähigkeit. Man findet normale Atemvariabilität des 2. HT. Eine Operation ist nach dem heutigen Stand nicht indiziert, da die Lebenserwartung ohne Drucksteigerung und ohne zusätzliche kardiale Komplikationen normal ist.
- Gruppe II: Patienten mit größerem Shunt ($> 40\%$ des Lungenkreislaufvolumens) und entsprechendem Röntgen- und EKG-befund, jedoch ohne deutliche Drucksteigerung im Lungenkreislauf. Beschwerden treten nur bei stärkerer körperlicher Belastung auf. Eine Operation wird empfohlen. Zu diskutieren bleibt lediglich der Zeitpunkt der Operation. Im allgemeinen kann man bis zu einem Alter von 5 - 7 Jahren zuwarten. Bei einem Großteil der Patienten treten jedoch erst später Beschwerden auf, weshalb sie erst im Erwachsenenalter zur kardialen Untersuchung kommen.
- Gruppe III: Krankheitsfälle mit großem Shuntvolumen und deutlicher Drucksteigerung im kleinen Kreislauf. Solange noch keine Zeichen einer Rechtsdekompensation bestehen, ist die Operation möglichst bald durchzuführen, da sonst eine Progredienz der Pulmonalsklerose und eine nicht mehr zu beseitigende Rechtsinsuffizienz des Herzens droht. Ist das rechte Herz bereits dekompensiert, versucht man das Herz mit konservativen Maßnahmen zu rekompensieren. Das Operationsrisiko ist gegenüber der Gruppe II deutlich erhöht. Gelingt eine Kompensation auf konservativem Wege nicht, wird man von der Operation absehen (Meissner 1972).
- Gruppe IV: Patienten mit großem Defekt und ausgeprägter Drucksteigerung im Lungenkreislauf. Die Drucke im Lungenkreislauf sind denen im großen Kreislauf angenähert oder bereits höher. Es kann Shuntumkehr vorliegen, was

sich bei körperlicher Belastung in der hochgradigen Einschränkung des Leistungsvermögens manifestiert. Die Operation ist kontraindiziert und das Operationsrisiko ist außerordentlich hoch, da bereits ausgeprägte pulmonalsklerotische Veränderungen stattgefunden haben.

Das Operationsalter ist ab 4 - 5 Jahren möglich, weil die ASD wenig Beschwerden machen und die Patienten bei der Operation mit der Herz-Lungen-Maschine (HLM) zumindest 15 - 20 kg schwer sein sollten. Die obere Altersgrenze liegt bei 40 Jahren. Die Operation in jungen Jahren ist schon deswegen indiziert, weil die körperliche Entwicklung der Kinder nicht selten gehemmt ist. Daneben stehen ambulante ärztliche (Dauerdigitalisierung) und lange stationäre Behandlung. Beim Foramen-Primum-Defekt mit seiner schwierigen anatomischen Situation im Bereich der Klappenebene ist die verfügbare Operationszeit bei der Unterkühlungsanästhesie zu kurz, um den Defekt zu schließen. Deshalb wird bei diesem Typ des ASD die extrakorporale Zirkulation eingesetzt (HLM). Der Verschuß beider ASD-Formen erfolgt durch Einzelnähte, oder durch direkte Nähte und/oder durch Einnähen eine Prothese, (meist aus Dacron).

m. Operationsmortalität

Beim anfänglichen Stand der Operationstechnik lag die Operationsmortalität zwischen 2 - 5 % (Lewis 1955, Blount 1959). Bei komplizierenden Begleiterscheinungen registrierte Derra 1959 noch eine Mortalität von 14 %. Beim unkomplizierten Secundum-Defekt liegt die OP-Mortalität bei 0 - 3 %, beim Primum-Defekt zwischen 5 - 12 %. Bei Druckwerten zwischen 60 und 80 mm Hg beträgt die OP-Mortalität nach Dogliotti und Actis Dato 20 - 30 %. Nach Bühlmeier (1968) liegt die Letalität bei 1,7 %, jedoch 16,7 %, wenn bereits eine pulmonale Hypertension vorliegt. Senning (1965)

gibt eine Mortalität von 3,5 % an.

n. Behandlungsergebnis

Die aus chronischer Mehrbelastung resultierenden Veränderungen normalisieren sich im allgemeinen erst nach mehreren Monaten. Veränderungen, die ein Jahr postoperativ nachweisbar sind, können durchweg als irreversibel angesehen werden (Grosse-Brockhoff). Bei vergleichenden prä- und postoperativen Untersuchungen ergaben sich folgende Gesichtspunkte (Nikoludis 1958):

Der Auskultationsbefund ist nach dem Defektverschluß abgeschwächt, vereinzelt verschwindet das Systolikum, was grundsätzlich für das präoperativ vorhandene Diastolikum gilt. Der 2. HT ist in der Mehrzahl der Fälle auch postoperativ gedoppelt, weil im EKG noch Rechtsverspätung besteht. Die Druckdifferenz zwischen der Pulmonalarterie und dem rechten Ventrikel bildet sich nach dem Defektverschluß zur Norm zurück. Der Transversaldurchmesser des Herzens nimmt im allgemeinen ab. Dieser Prozeß findet bei älteren Personen nicht in dem erwarteten Ausmaß statt. Das gleiche gilt auch für den prominenten Pulmonalisbogen und die dilatierten zentralen Lungengefäße. Das Hilustanzen verschwindet. Linzbach (1968) sieht als Ursache hierfür die veränderte Kammer- und Gefäßstruktur, die bei älteren Patienten irreversibel geworden ist. Die Herzen bleiben postoperativ trotz des beseitigten Links-Rechts-Shunts durch ein größeres Restvolumen des Ventrikels belastet. Bei 2/3 jedoch ist radiologisch eine Abnahme der Herzgröße nachweisbar. Nach Swan und Soulié (1950) waren 1 - 5 Jahre nach der Operation 80 - 90 % der Patienten beschwerdefrei. Von 200 an der Crafoord-Klinik in Stockholm operierten Fällen sind nach primär gutem Resultat später keine kardialen Verschlechterungen aufgetreten, mit Ausnahme von 2

Embolien (Johansson 1965). Zu einem ähnlichen Ergebnis kam Bühlmeier (1969). Hiernach waren 1 - 9 Jahre nach der Operation 91 % wieder normal leistungsfähig, 6,4 % nicht voll leistungsfähig und bei 2,6 % erzielte man kein befriedigendes Ergebnis. Selbst ~~Ok~~burten können komplikationslos ausgetragen werden. ASD-Operation ist daher heute keine Indikation mehr für eine Interruptio.

Postoperative Veränderungen im EKG sind:

- I: Drehung des Hauptvektors von QRS in der Frontalprojektion im Gegenuhreigersinn.
 - II. Abflachung und Verkürzung der P-Zacke.
 - III. Verkürzung der AV-Überleitungszeit.
 - IV. Verschmälerung von QRS und Normalisierung des Formbildes.
- Demgegenüber berichtet Senning in 10 - 15 % der Fälle von postoperativen Rhythmusstörungen wie Vorhofflimmern und Vorhofflattern. Bei Ostium-Secundum-Operierten wurden in 2 - 5,7 % atrioventrikuläre Überleitungsstörungen beobachtet. Bei tieferliegenden ASD treten sogar in 16 % der Fälle postoperative Überleitungsstörungen auf.

2. VENTRIKELSEPTUMDEFEKT (VSD)

a. Definition

Als Ventrikelseptumdefekt (VSD) bezeichnet man eine Verbindung beider Herzkammern gleich welcher Größe und Lokalisation. Oft ist der VSD mit anderen Herzanomalien kombiniert. Die ersten systematischen Beschreibungen des VSD stammen von Rokitansky (1875) und Roger (1879). Im Gegensatz zu Roger zeigten spätere Beobachtungen, daß der VSD nicht immer harmlos verläuft (Gallavardin 1912). Erste angiographische Beobachtungen beim VSD veröffentlichte Castellanos 1938. Taussig ergänzte 1947 die klinische Symptomatologie des VSD. Pathophysiologische Beiträge lieferten Baldwin 1946, Dexter 1947, Bing 1947, Cournand 1949 und Joly 1951. Über erfolgreich durchgeführte Operationen mit Verschluß des Defektes berichten u. a. Lillehei 1955, Zenker 1958/59, Linder, Schmitz, Trede, Storch und Krumhaar 1965.

Man unterscheidet pathologisch-anatomisch beim VSD nach dem Vorschlag von Kirklin 4 Typen. Defekte vom Typ I liegen zwischen der Crista supraventrikularis und der Pulmonalklappe, solche vom Typ II unmittelbar unter der Crista supraventrikularis. Defekte vom Typ III findet man unter dem septalen Segel der Tricuspidalklappe, die vom Typ IV im muskulären Anteil des Septums (Klinner 1968). Anhand von Kathetermeßmethoden teilt Grosse-Brockhoff den VSD wie folgt ein: Typ I Verbindung zwischen beiden Kammern mit kleinem Querschnitt und drucktrennender Wirkung zwischen beiden Kammern; Typ II mit mittelgroßem Querschnitt und mehr oder weniger druckreduzierender Wirkung; Typ III mit großem Querschnitt und druckangleichender Wirkung.

b. Häufigkeit

Die Kammerscheidewanddefekte sind allein oder in Kombination mit anderen Herzmißbildungen insgesamt nicht so häufig wie z. B.

der ASD. Abbott (1936) fand unter 1000 angeborenen Herzvitien den VSD in etwa 5 %, Marquis (1950) in 25 %. Durand und Metianu beobachteten den VSD in 5,2 % der angeborenen Herzfehler (1954), Ober und Moore (1955) in 25 %. Carlgren (1959) registrierte den VSD in 15,2 % der kongenitalen Vitien, Hacken-Sellner (1959) in 12 % und Csontai und Jellinek (1959) in 18,4 %. Essbach (1962) beschrieb 18,7 % der angeborenen Herzmißbildungen als VSD und Schultrich (1962) sogar 53,8 %.

c. Geschlechtsverteilung

Die Geschlechtsverteilung beim VSD beträgt 1 : 1

(Deñig 1972).

d. Pathophysiologie

Es liegt eine offene Verbindung zwischen dem Hochdrucksystem (linker Ventrikel) und dem Niederdrucksystem (rechter Ventrikel) vor. Demzufolge hat der VSD wie der ASD und der offene Ductus Botalli (DB) ein vergrößertes Lungenzirkulationsvolumen. Am einfachsten ist die hämodynamische Situation beim kleinen VSD. Die Defektgröße ist so gering, daß keine wesentliche Druckübertragung vom linken auf den rechten Ventrikel stattfindet; die Shuntvolumina überschreiten selten 3 ltr/min (Dexter 1947). Die Belastung des rechten wie des linken Ventrikels wird vom Herzen über viele Jahre ohne Funktionsstörung toleriert. Auch an den Lungengefäßen finden sich kaum pathologische Veränderungen. Anders ist die hämodynamische Situation beim großen Defekt. Hier sind die Drucke im großen und kleinen Kreislauf während der Systole praktisch gleich ("common ejectile force"). Größe und Richtung des Shunts sind nur noch vom Widerstandsverhältnis der beiden Kreisläufe abhängig. Je höher der Widerstand im kleinen Kreislauf ist, umso kleiner ist der Links-Rechts-Shunt (Druck-

gleichheit), was bei Widerstandsgleichheit in den beiden Kreislaufsystemen zu funktioneller Shuntlosigkeit führt (Blömer 1967). Wird der Widerstand in den Lungengefäßen größer als im Körperkreislauf, so stellt sich ein Rechts-Links-Shunt mit entsprechender "Blausucht" ein (Belastungs-Shuntumkehr, Belastungszyanose). Ursache der Widerstandserhöhung im kleinen Kreislauf ist die morphologisch-pathologische Veränderung der Gefäßstruktur. Entscheidenden Einfluß dürfte entgegen früher Meinungen nicht die Volumenbelastung, sondern die dauernde Druckbelastung haben. (Blömer 1967). Die weitere Entwicklung des permanent druckbelasteten Lungengefäßsystems führt schließlich zu Intimawucherungen, Hyalinosen, Arteriolo-Arteriosklerose, Thrombosen, ja sogar zu Intima- und Medianekrosen der Pulmonalgefäße.

e. Klinik

Die klinische Symptomatologie hängt ab von der Größe des VSD und vom Lungengefäßwiderstand. Kleine Defekte machen wenig Beschwerden und verkürzen nicht die Lebenserwartung. Die körperliche Entwicklung ist ungestört und auch im Erwachsenenalter ist das körperliche Leistungsvermögen nicht oder nur wenig eingeschränkt (Klinner, Hager-Rothlin 1972).

Beim großen VSD mit Druckgleichheit im großen und kleinen Kreislauf und Shuntumkehr (Links-Rechts-Shunt $\rightarrow$ Rechts-Links-Shunt) besteht von vorne herein ein schweres Krankheitsbild. Kinder nehmen nur langsam an Gewicht zu, leiden an Dyspnoe und Leistungsschwäche. Jene Kinder neigen häufig zu katarrhalischen Erkrankungen der oberen Luftwege, besonders in der frühen Kindheit (1. Lebensjahr besonders gefährdet).

Daneben existiert eine Gruppe von Patienten, die trotz Druck-erhöhung im Lungenkreislauf und eines beträchtlichen Links-Rechts-Shunts relativ wenig Beschwerden haben. Rossi (1954), Blount

und Kjellberg (1955) diskutierten als Ursache hierfür eine mehr oder weniger große Druckdifferenz zwischen beiden Ventrikeln.

Mischungszyanose tritt bei großen Defekten meistens zwischen dem 2. - 10. Lebensjahr, seltener vor dem 2. Lebensjahr oder in späteren Jahren auf. Bei kleinem VSD wird sie nicht beobachtet. Eine früh auftretende Mischungszyanose ist prognostisch ungünstig. Eine im 1. Lebensjahr in Erscheinung tretende Zyanose ist Folge der pulmonalen Stauung und der daraus resultierenden Sauerstoffdiffusionsstörung.

Trommelschlegelbildung der Zehen- und Fingerendglieder wird nur bei Patienten mit seit frühester Kindheit bestehender Mischungszyanose beobachtet. Vorwölbungen der Thoraxwand sind bei kleinem VSD selten, bei großen VSD hingegen häufig. 20 % aller Patienten klagen über Schmerzen in der Präkordialgegend.

f. Auskultationsbefund

Primär imponiert ein systolisches Geräusch, das von Art und Größe des Defekts abhängig ist. Der kleine VSD setzt dem durchströmenden Blut einen erheblichen Widerstand entgegen (funktionelle Stenose). Jenes Systolikum zählt zu den lautesten Herzgeräuschen ("Distanzgeräusch", "Preßstrahlgeräusch"). Es ist ein holo- oder pansystolisches Geräusch mit bandförmigem Charakter. Diese typische Geräuschcharakteristik ergibt sich aus den Druck- und Strömungsverhältnissen. Der linksventrikuläre Druck übersteigt den rechtsventrikulären sofort nach Beginn der Systole erheblich (Links-Rechts-Shunt) und dieses Druckgefälle bleibt bis zur Diastole unverändert (Blömer 1967). Das p. m. des hochfrequenten systolischen Geräusches liegt im 3. - 5. ICR links parasternal und ist über dem ganzen Präkordium wahrzunehmen. Wegen der Schallintensität kann man das Geräusch auch auf dem Rücken, besonders

auf der linken Seite hören.

Beim großen VSD fällt die Düsenwirkung (Blömer 1967) weg, da dem durchströmenden Blut nur noch ein kleiner Widerstand entgegengesetzt wird. Das Geräusch zeigt vielfach spindelförmigen Charakter und entsteht aufgrund des großen Pulmonalisdurchflusses an der Pulmonalklappe. Zusätzlich kann man häufig ein diastolisches Intervallgeräusch in der Herzspitzengegend hören (Mitralströmungsgeräusch, vergleiche Abbildung 3).

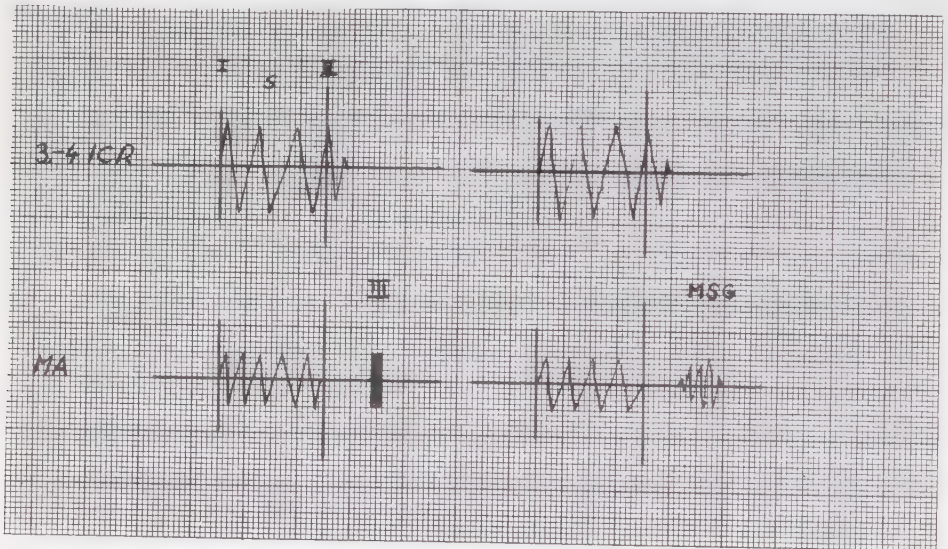


Abb. 3 Geräuschcharakteristika beim VSD (nach Blömer 1967)

I 1. HT, s pansystolisches bandförmiges Geräusch,

II 2. HT.

MA Herzspitzengegend, III 3. HT (Füllungston),

MSG Mitralströmungsgeräusch

Der 1. HT beim VSD ist meist unauffällig, kann aber auch gespalten sein (betonter Tricuspidalisanteil, p. m. 4. - 5. ICR links

parasternal). Der 2. HT ist beim kleinen VSD ebenfalls unauffällig. Bei größerem Shuntvolumen hingegen kann es zu einer Spaltung kommen (vorzeitiger Aortenklappenschluß). Im fortgeschrittenen Stadium, also bei pulmonaler Widerstandshypertonie, ist der Pulmonalisanteil des 2. HT betont bei gleichzeitig verkleinerter Spaltung des 2. HT (close splitting). Auskultatorisch nimmt man allerdings nur einen "unreinen" Pulmonalton wahr (Blömer 1967). Die großen VSD zeigen zusätzlich noch einen 3. HT, den man wegen des turbulenten Bluteinstromes in den linken Ventrikel als Füllungston bezeichnet ("Ventrikelklopfen", vergl. Abbildung 3).

g. E K G - Befund

Bei den kleinen Defekten mit drucktrennender Wirkung zeigt das EKG im allgemeinen keinen pathologischen Befund. Der QRS-Vektor liegt zwischen $+90^{\circ}$ und -20° (Schad 1963). Im Säuglingsalter können allerdings bei normalem EKG der Druck im rechten Ventrikel leicht und das Shuntvolumen schon ganz beträchtlich erhöht sein (Vince 1963). Ansonsten spricht ein normales EKG für einen normalen Druck im rechten Ventrikel (weniger als 40 mm Hg Effert (1958) fand unter 11 Fällen 6mal einen Linkstyp, 3mal einen Norm- und 2mal einen Steiltyp. Infolge der späten Erregung der Kammerbasis aufgrund von Anomalien des Reizleitungssystems findet man im EKG oft breite und tiefe S-Zacken in Abl. II und III (Schaefer 1963).

Beim größeren VSD mit druckreduzierender Wirkung und Anstieg des systolischen Druckes in der Pulmonalarterie zeigen sich im EKG typische QRS-Achsenabweichungen und Hypertrophiezeichen. Häufig findet man in den mittleren präkordialen Ableitungen hohe diphasische QRS-Gruppen (Hubbard 1957) als Ausdruck der Muskel-

hypertrophie sowohl des rechten als auch des linken Ventrikels. Die für die diastolische Linksbelastung typischen hohen T-Wellen und tiefen Q-Zacken links präkordial sind selten. Ebenso selten sind Rechtsverspätungen mit breiten und spitzen T-Zacken in Abl. I und III. V1 und V2 zeigen qR und rSR-Typen mit verspätetem Einsetzen der Negativitätsbewegung. Differentialdiagnostisch läßt sich der VSD vom ASD durch die spitzen S-Zacken in Abl. I und die gleichzeitig vorhandenen tiefen S-Zacken in Abl. III abgrenzen (vgl. Abbildung 4).

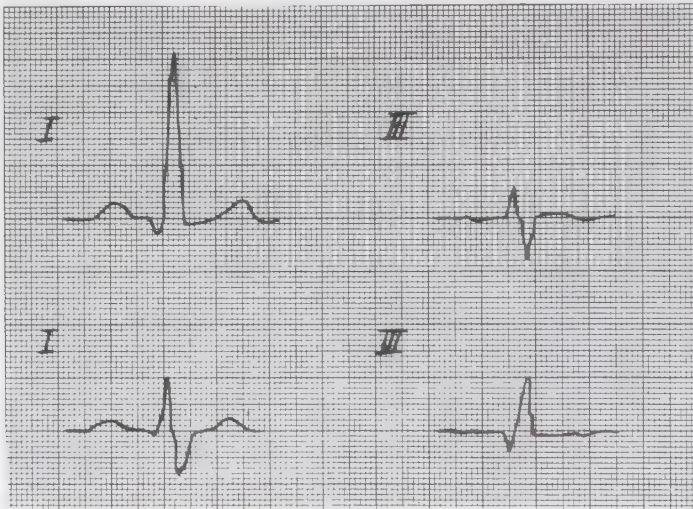


Abb. 4 Vergleich des EKG beim VSD und ASD (schematisch)

oben: VSD mit spitzen S-Zacken in Abl. I und gleichzeitig vorhandenen tiefen S-Zacken in Abl. III

unten: ASD nicht so spitze S-Zacken in Abl. I und keine tiefen S-Zacken in Abl. III.

Beim VSD mit druckangleichender Wirkung zeigt das EKG eine Vielzahl von Variationen. Dies erklärt sich aus dem Verhältnis der

Strömungswiderstände im großen und kleinen Kreislauf und den daraus resultierenden Shuntrichtungen bzw. -größen. Bei großem Links-Rechts-Shunt sind Rechtsverspätung und Zeichen einer Rechtshypertrophie häufig. Das P-Sinistrokardiale wird seltener und zunehmende Linksrotation tritt auf. In den Brustwandableitungen beobachtet man Rs, qR oder R-Typen mit Knotungen im aufsteigenden Schenkel in V1. Den pathologischen Rechtstyp findet man im EKG bei Shuntumkehr. Die QRS-Gruppen sind überwiegend negativ. Selten trifft man tief negative T-Zacken in V2 und V3 oder ST-Senkung. Störungen der Erregungsausbreitung sowie QRS-Verlängerung über 0,11 sec sind häufig. Bei Shuntumkehr (Belastungs-Shuntumkehr) fällt ein hohes und spitzes P in Abl. II oder III auf. Unvollständiger Rechtsschenkelblock, vollständiger Rechtsschenkelblock (Hubbard 1957), AV-Block und AV-Dissoziation (Donzelot 1954) wurden ebenfalls beobachtet.

h. Röntgenbefund

Das Röntgenbild beim VSD ist abhängig von der Größe der Zirkulationsvolumina in den beiden Kreisläufen und dem Strömungswiderstand im Lungenkreislauf.

Beim kleinen VSD mit kleinem Links-Rechts-Shunt hat man röntgenologisch wenig Veränderungen. Gering prominenter Pulmonalbogen und leicht vermehrte Lungenzeichnung (Dilatation der Lungenarterien) fallen auf. Mit steigendem Links-Rechts-Shunt (3 - 6 ltr/min) werden die linken Herzhöhlen größer und der Herzschatten im Frontalbild breiter. Die resultierende Rechtsrotation des Herzens hebt sich allerdings mit vermehrter Rechtsherzbelastung wieder auf. Stärkere Rundungen im Herzspitzenbereich und deutliche Prominenz des zweiten linken Herzbogens sind weitere Merkmale. Die Pulmonalarterie ist dilatiert und prominent, die Lungen-

gefäßzeichnung ist intensiver. Je größer das Shuntvolumen, umso mehr nehmen auch die Pulsationen der Hilusgefäße zu und erreichen ihr Maximum, wenn ein großes Volumen und ein hoher Druck kombiniert sind. Die Aorta ist normal breit oder gering verschmälert und der linke Vorhof selten vergrößert.

VSD mit sehr großem Shuntvolumen, aber noch erhaltener systolischer Druckdifferenz zwischen beiden Ventrikeln zeigen im Frontalbild ein deutlich verbreitertes Herz. Einen Hauptteil des Herzschatens im Vorderbild bildet der linke Ventrikel. Der linke Vorhof wird durch den vergrößerten linken Ventrikel nach hinten und rechts gedrängt (im Frontalbild am rechten Herzrand Doppelkontur).

Die gerundete Herzspitze ist oft angehoben (Kjellberg). Im Seitenbild erkennt man einen eingeengten Retrokardialraum und meistens einen ausgefüllten vorderen Thorax-Zwerchfellwinkel. Steigende Druck- und Volumenbelastung führen zu einer Dilatation des rechten Herzens. Allerdings ist es schwierig, aufgrund des röntgenologischen Befundes allein zu entscheiden, welchen Anteil Rechtsherz- oder Linksherzdilatation an der gesamten Herzverbreiterung haben.

VSD mit druckangleichender Wirkung und großem Links-Rechts-Shunt zeigen oft starke Hypertrophie des Infundibulums und des rechten Ventrikels, während der linke Vorhof und Ventrikel noch den linken Herzrand bilden. Die Pulmonalarterie ist stark erweitert und prominent, doch weisen die peripheren Lungengefäße einen gewissen Kaliberschwund auf. Die Aorta ist hingegen auffallend englumig.

Das röntgenologische Erscheinungsbild verändert sich entscheidend bei Angleich des Strömungswiderstandes im großen und kleinen Kreislauf und hieraus resultierendem Rechts-Links-Shunt. Vor allem findet man ein sehr stark dilatiertes rechtes Herz. Es ist nach links rotiert und die erweiterte Pulmonalarterie ist

nach medial verlagert und nicht prominent. Die normale Transparenz der Lungenperipherie steht im Gegensatz zu den vielen ektatischen zentralen Lungengefäßen (Phänomen des "entlaubten Baumes").

i. Herzkatheteruntersuchung

Die Diagnose eines VSD mittels des Herzkatheterismus stützt sich auf die Blutgasanalyse (Erhöhung des O₂-Gehaltes des Blutes im rechten Ventrikel gegenüber dem rechten Vorhof). Die Größe des Shuntvolumens ist abhängig von der Größe des Defekts und von der Druckdifferenz zwischen beiden Kammern. Erhöhung des Strömungswiderstandes im kleinen Kreislauf führt zu einem verringerten Links-Rechts-Shunt und schließlich zur Shuntumkehr. Die Shuntvolumina liegen bei kleinem VSD zwischen 0,5 - 3,0 ltr/min, bei druckreduzierenden Defekten zwischen 1,0 - 5,4 ltr/min, bei gleichen Druck- und Widerstandsverhältnissen in beiden Kreisläufen bei etwa 1,5 - 3,2 ltr/min, bei Shuntumkehr zwischen 1,3 und 6,8 ltr/min.

Entscheidend ist die Kenntnis der Drucke im Lungenkreislauf und im rechten Ventrikel. Bei kleinen Defekten liegt der Druck im Normbereich, bei größeren VSD erreichen die Werte 40 - 50 mm Hg (Loogen 1954). Ein Teil der Patienten zeigt auch einen systolischen Druckgradienten zwischen der Pulmonalarterie und dem rechten Ventrikel. Kjellberg fand Werte von 20 bis 70 mm Hg. In der Mehrzahl der Fälle wies Kjellberg hier eine bestehende infundibuläre Stenose nach.

j. Komplikationen

Die Herzinsuffizienz ist die häufigste Komplikation beim VSD. Infektionen der Lungen und Bronchien beobachtet man vor allem im Säuglingsalter. Subakute bakterielle Endokarditiden an den Rändern der Defekte trifft man in 20 - 25 % der Fälle (Becu 1956).

Nicht selten sind auch der Pulmonalkonus und die Aortenklappe befallen (Pulmonalklappenstenose, Aortenklappeninsuffizienz). Eine weitere häufige Komplikation ist die Pulmonalsklerose. Die anfängliche Volumenentlastung des Herzens durch die Erhöhung des Strömungswiderstandes im Lungenkreislauf führt schließlich zur Obliteration der kleinsten Lungenarterien, zu Medianekrosen und perivaskulären Hämorrhagien (Meesen 1957). Gefahr droht dem Patienten dann durch Hypoxie und Herzversagen.

k. Prognose

Entscheidend für die Prognose ist der Widerstand im Lungenkreislauf. Kleine Defekte beeinträchtigen nicht die Lebenserwartung und die Patienten führen ein weitgehend normales Leben. Patienten mit großen Defekten hingegen überstehen selten das 1. Lebensjahr und sterben meist infolge einer Herzinsuffizienz.

Nach Keith (1963) fallen 60 % der Todesfälle an VSD in das 1. Lebensjahr, weitere 20 - 30 % in das 2. und 3. Lebensjahr. Nur wenn eine rechtzeitige Widerstandserhöhung im Lungenkreislauf die Volumenbelastung reduziert, können die besonders gefährlichen ersten Lebensmonate vom Patienten überstanden werden. Im Schulalter zeigt sich nur geringe Progredienz des Zustandes (Scott 1963). Meist in der Pubertät, spätestens jedoch im 30. Lebensjahr, verschlechtert sich der Allgemeinzustand des Patienten durch die Lungengefäßveränderungen (sekundäre Pulmonalsklerose, Yokoyama 1970). Prognostisch ungünstig ist das frühe Auftreten einer Zyanose. Taussing vertritt die Meinung, daß solche zyanotische Patienten selten länger als 5 - 10 Jahre leben.

1. Operationsindikation und Therapie

Man unterscheidet, abhängig von der Form und Größe des Defekts, vom Shuntvolumen und vom Grad der pulmonalen Hypertension

3 Gruppen (Denig 1972):

Gruppe I: (kleine Defekte mit drucktrennender Wirkung zwischen beiden Kammern): Keine kardialen Beschwerden, volle Leistungsfähigkeit. Eine Operation ist nach dem heutigen Stand nicht indiziert, da die Lebenserwartung ohne zusätzliche kardiale Komplikationen normal ist. Für eine Operation spricht lediglich die latente Gefahr einer Endokarditis.

Gruppe II: (mittelgroße Defekte mit druckreduzierender Wirkung): Hier kommt es darauf an, den Defekt zu verschließen, bevor die sekundären Veränderungen durch den Angleich der Strömungswiderstände im großen und kleinen Kreislauf stattgefunden haben. Die Operation ist noch indiziert bei großem Shuntvolumen (größer als 30 %), mittelgradiger pulmonaler Hypertension und Linkshypertrophie-Zeichen im EKG.

Gruppe III: (großer Defekt mit druckangleichender Wirkung): Nach DuShane sprechen folgende Momente für eine Operation: großer Links-Rechts-Shunt, rezidivierende respiratorische Infekte, Minderwuchs, großes Herz und bis in die Peripherie vermehrte Lungengefäßzeichnung. Die Operation ist auch noch bei Kreuzshunt indiziert, wenn bei 100% O₂-Beatmung der Links-Rechts-Shunt überwiegt. Kontraindiziert ist eine Operation bei Shuntumkehr, permanenter Zyanose und fixiertem Widerstand.

Die Operation kann ab einem Alter von 5 - 6 Jahren durchgeführt werden, bei kleinen Defekten wird gelegentlich auch schon nach dem 2. Lebensjahr operiert. Die obere Altersgrnze hängt vom Zeitpunkt der Diagnose des Herzfehlers ab.

Wie man weiß, führt der VSD mit großem Shuntvolumen bereits in frühester Kindheit zu schweren Lungengefäßveränderungen. Um diesem vorzubeugen, wird daher als Palliativoperation das "banding" durchgeführt (Bändelung der A. pulmonalis = künstliche Pulmonalstenose). Erst in späteren Jahren (5. - 6. Lebensjahr) verschließt man den Defekt vollständig unter Verwendung der Herz-Lungen-Maschine (HLM).

Vielfach genügt zunächst eine rein konservative Behandlung mit Digitalis und Antibiotika (gegen pulmonale Infekte).

m. Operationsmortalität

In den ersten Jahren der Herzchirurgie lag die OP-Mortalität über 30 % (Warden 1956). Bei Cooley (1958) sank die Mortalität unter 10 %. Lillehei (1963) errechnete eine durchschnittliche OP-Letalität von 5 %. Bei hohem Rechtsventrikeldruck liegt die Sterblichkeit bei maximal 20 % (Vince 1963). Senning (1965) berichtete über eine Mortalität von 13,3 %. Linder (1965) registrierte eine Sterblichkeit von 2 % (isolierte VSD), bis 25 % (VSD und pulmonale Hypertension). Bei Klinner (1968) betrug die Mortalität 0 % beim VSD I, 7 % beim VSD II und 24 % beim VSD III. Laut Grohmann (1973) hat der unkomplizierte VSD bei der gegenwärtigen OP-Technik nur noch eine Sterblichkeit von 1 - 2 %, hingegen bereits 20 % bei zusätzlichem pulmonalen Hochdruck.

n. Behandlungsergebnis

Veränderungen, die durch chronische Mehrbelastung entstanden sind, bilden sich erst im Laufe der Zeit zurück, Herzvergrößerung und EKG-Veränderungen erst innerhalb von 1 - 2 Jahren. Allgemeinzustand und klinische Symptomatik bessern sich nur langsam, weshalb eine längere Schonungszeit anzuraten ist.

Ein Systolikum bleibt meist bestehen. Es bildet sich an der

Verschlußprothese oder in der dilatierten Pulmonalarterie.

Rezidive des VSD treten in 4 - 7 % der Fälle auf, insbesondere beim VSD II und III. Bei 80 % der Patienten ist das Resultat gut (kompletter Defektverschluß mittels direkter Naht oder Kunststoffprothese), bei 10 % bleibt jedoch ein kleiner Links-Rechts-Shunt bestehen (Klinner 1968).

Prognostisch ungünstig sind Thrombosen im Bereich des Operationsgebietes sowie der totale AV-Block (Senning 1965, 2 - 4 %). Diese früher vor allem bei jüngeren Leuten sehr gefürchtete Komplikation hat durch vorhofgesteuerte Schrittmacher, welche während der Herzoperation eingebracht werden, ihre Schrecken verloren. Häufig sind passagere AV-Blöcke infolge von Ödembildung entstanden (Verschlußnaht). Nach Wochen haben sie sich vollkommen zurückgebildet und der Schrittmacher kann entfernt werden.

Bei einwandfreiem Verschluß des VSD ist die Spätprognose ausgezeichnet, sofern das Myokard vor der Operation nicht schon irreversibel geschädigt war und keine Obstruktionen der Lungengefäße vorlagen (Verhütung von Lungengefäßveränderungen durch "banding"). 95 % der Patienten mit verschlossenem VSD waren 5 Jahre nach der Operation völlig symptomfrei (Lillehei 1965). Bühlmeyer (1969) berichtet von Patienten mit sehr guter bis leicht reduzierter Leistungsfähigkeit (3 - 4 Jahre postoperativ) und von normaler bis guter Leistungsfähigkeit 6 - 7 Jahre nach der Operation.

3. AORTENISTHMUSSTENOSE (AIS)

a. Definition

Der Aortenisthmus bezeichnet die Stelle des Aortenbogens zwischen Abgang der A. subclavia sinistra und der Einmündung des Ductus Botalli. Unter Aortenisthmusstenose (AIS) versteht man die Verengung jenes Abschnitts des Aortenbogens. Die AIS kommt allein, in vielen Fällen jedoch kombiniert mit anderen Herzvitien vor. Morgagni (1760) beschrieb zuerst die AIS. Corvisat (1814), Otto (1824) und Laenec (1826) lieferten weitere anatomische Berichte.

Bonnet (1903) unterschied zwei anatomische und klinische Formen: AIS vom infantilen Typ (Stenose vor Abgang des Ductus Botalli) und AIS vom adulten Typ (Stenose nach Abgang des Ductus Botalli). Im folgenden wird nur die AIS vom adulten Typ diskutiert (AIS vom infantilen Typ: OP-Mortalität 100 %).

Die ersten operativen Behandlungen wurden 1944 von Crafoord, Nylin, sowie von Gross und Hufnagel durchgeführt. Zenker, Schaudig, Klinner und Bühlmeier (1969) berichteten u. a. über weitere erfolgreiche Operationen.

b. Häufigkeit

Statistische Ermittlungen ergaben unterschiedliche Häufigkeitsangaben. Abbott (1936) fand die AIS in 14,2 % der angeborenen Herzmißbildungen. Gibson und Cuftoton (1938) beobachteten in 1,9 % der kongenitalen Herz- und Gefäßmißbildungen eine AIS. Gloor (1953) wies in 6,9 % der Fälle AIS nach und Rossi (1954) in 20,5 %. Ober und Mooere (1955) fanden bei 11 % der Patienten mit angeborenen Herz- und Gefäßanomalien eine AIS. Csontai und Jellinek (1959) beobachteten AIS in 25,4 % der angeborenen Herzvitien, Zschoch in 16,9 % und Carlgren (1959) in 21,4 %. Schultrich (1961) fand bei 26,3 % der Patienten mit angeborenen

Herzfehlern eine AIS. Essbach (1961) hingegen berichtete nur in 11,5 % der Fälle von einer AIS.

c. Geschlechtsverteilung

Das männliche Geschlecht ist häufiger von einer AIS betroffen als das weibliche. Abbott (1936) fand ein Verhältnis von 4 : 1, Lewis (1954) von 8 : 1 und Denig (1972) von 3 : 1.

d. Pathophysiologie

Im Mittelpunkt des pathophysiologischen Geschehens steht die Druckerhöhung im prästenotischen Aortenabschnitt. Entscheidend hierfür sind das Ausmaß der Stenose und der Gesamtquerschnitt der Kollateralen. Als Folge der Druckerhöhung kommt es zur Erweiterung der Aorta. Da die Stenose im Gegensatz zum Aortenquerschnitt nur in geringerem Maße wächst, resultiert ein entsprechend starker Druckanstieg im Gebiet vor der Stenose. Dieser Druckanstieg ΔP bedingt ein größeres Herz-Zeit-Volumen (HZV), so daß das Verhältnis des Blutvolumens zu ungunsten des Stenosezuflusses (beim Übergang Kind --- Erwachsener) verschoben und eine ausreichende Blutversorgung unterhalb der Stenose gelegener Organe gesichert wird. (Theorie der mechanischen Faktoren als Ursache der Prästenotischen Hypertension, Blumgart 1931).

Im Gegensatz hierzu diskutieren Steele (1941), Goldblatt (1939), Scott und Bahnson (1951) die entstandene Hypertonie als Folge einer renalen Minderdurchblutung (Renin-Angiotensin-Mechanismus). Fono und Littmann (1957) schließlich führen die Hypertonie auf nervale Einflüsse zurück.

Die chronische Druckerhöhung in der prästenotischen Strombahn bedingt eine vermehrte Druckarbeit des linken Ventrikels und ent-

sprechende Hypertrophie der Muskulatur. Dehnung und Spannung der Gefäßwände führen zu Mediahypertrophie und Proliferation des Endothels. Die Elastizität der Gefäße nimmt ab und es kommt zu Sklerose und Atheromatose. Aneurysmatische Erweiterungen der Inter-costalarterien (Kollateralkreislauf) sind eine häufige Folge.

e. Klinik

Die Hypertonie in der oberhalb der Aortenverengung gelegenen Körperhälfte, die Hypotonie in der unteren Körperhälfte, die Kollateralkreisläufe und die hämodynamischen Rückwirkungen des Bluthochdrucks auf das Herz bestimmen das klinische Bild. Patienten mit leichten Stenosen haben ungeschmälernte Lebenserwartung. Die körperliche Entwicklung ist durchweg normal. Hypoplasie der unteren Extremität wird selten beobachtet.

Subjektive Beschwerden treten meist erst in der Pubertät, manchmal erst nach dem 20. Lebensjahr oder noch später auf. Der sehr hohe Blutdruck ist die größte Gefahr beim Jugendlichen und jungen Erwachsenen. Herzklopfen bei Anstrengungen und psychischen Erregungen, Hitzegefühl im Kopf und Kopfschmerzen werden angegeben. Vielfach findet man eine ausgesprochene Hyperhidrosis des Kopfes. Manche Patienten klagen über Kälte- und Schwächegefühle in den Beinen und über krampfartige Schmerzen in den Waden beim schnellen Gehen.

Bei schweren Stenosen treten kardiale Symptome schon bald nach der Geburt auf. Die Lebenserwartung ist gering (35 Jahre, Hager, Rothlin 1972). Hervorstechendes Merkmal ist die Dyspnoe (Ruhe-dyspnoe). Gelegentlich kommt es zu manifesten Dekompensationszeichen des linken Herzens. Endokardifibrosen werden häufig beobachtet.

Entscheidend für die Diagnose ist die Blutdruck- und Pulsdifferenz

zwischen den oberen und unteren Extremitäten. Die systolischen Werte unterscheiden sich bis zu 130 mm Hg. Ein weiterer charakteristischer Befund ist der Nachweis arterieller Pulsationen an ungewöhnlicher Stelle: Pulsationen an der oberen und seitlichen Thoraxwand, Pulsationen an der Jugulargrube (Kollateralkreislauf des Rete scapulare).

Der Augenhintergrund zeigt beim Erwachsenen meist erweiterte und lebhaft pulsierende Arterien mit Kreuzungsphänomen.

f. Auskultationsbefund

Kennzeichnend für die AIS ist ein spätsystolisches Geräusch.

Es ist ein Gefäßgeräusch und entsteht infolge der Wirbelbildung an der Stenose. Das Geräusch ist vom 1. HT abgesetzt und reicht je nach Schweregrad der Stenose über den 2. HT hinaus in die Diastole hinein (vergl. Abbildung 5).

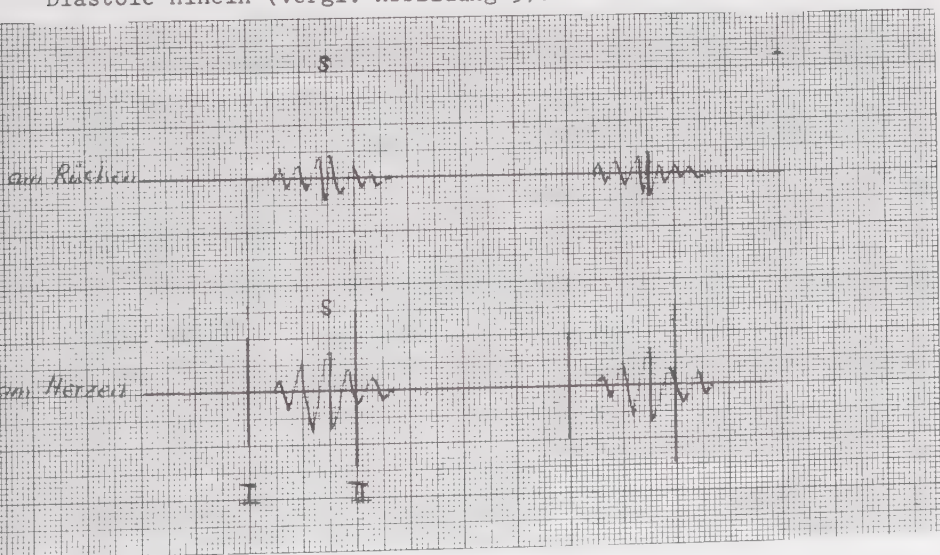


Abb. 5 Charakteristische Geräusche der AIS (nach Blömer 1967)

I 1. HT, II 2. HT, s spätsystolisches Geräusch

Besteht neben dem systolischen Druckgradienten auch eine diastolische Druckdifferenz an der Stenose, so entsteht der Eindruck

eines kontinuierlichen systolisch-diastolischen Geräusches. Das p. m. liegt vorne in der Mitte des Thorax, sowie auf dem Rücken interscapulär links der Wirbelsäule (größere Lautstärke des Geräusches auf dem Rücken; ermöglicht Abgrenzung gegen die anderen kongenitalen Vitien).

Weiterhin hört man vereinzelt kontinuierlich systolisch-diastolische Geräusche, die durch Wirbelbildung in den Kollateralkreisläufen entstehen. Das p. m. liegt meist interscapulär im Bereich der Stenose. Daneben gehören unspezifische Geräuschphänomene zu den häufigsten Auskultationsbefunden. Im Vordergrund stehen basale, systolische Austreibungsgeräusche als Ausdruck einer relativen Aortenstenose (Blömer 1967). Sie werden durch Wirbelbildung an der Aortenklappe hervorgerufen. Die Geräusche zeigen Spindelform und das p. m. liegt im Bereich der Aorta (Ähnlichkeit mit den Sklerosegeräuschen der älteren Menschen, insbesondere der Hypertoniker). Daneben hört man ein weiches, frühdiastolisches Decrescendo mit dem p. m. im 3. ICR links parasternal. Es ist Ausdruck einer relativen Aorteninsuffizienz (funktionell, organisch). Gelegentlich findet man noch ein rauhes diastolisches Intervallgeräusch im Bereich der Herzspitze (Mitralstenose).

Der 1. HT ist im allgemeinen unauffällig. Der 2. HT ist besonders betont und hat sein p. m. im 2. ICR links parasternal. Häufig beobachtet man einen aortalen Ejection-click infolge der Drucksteigerung in der oberen Körperhälfte und der starken Dilatation der Aorta ascendens. Meist findet man auch einen Vorhofston aufgrund der Druckbelastung des linken Ventrikels.

g. E K G - Befund

Das EKG ist recht unterschiedlich ausgeprägt. Bei Kindern über

einem Jahr ist das EKG in der Mehrzahl der Fälle normal (Campbell 1963). Trotz der Druckbelastung des linken Herzens vermißt man häufig ein Zeichen einer Hypertrophie der linken Kammer. Bei älteren Patienten hingegen zeigt das EKG typische Zeichen einer Linkshypertrophie (in 83 % der Fälle, Metianu 1954). T-Inversion und ST-Senkung links präkordial sind vorhanden, doch weisen sie mehr auf eine Fibroelastose hin (vor allem beim Kleinkind). Der RT-Vektordifferenzwinkel liegt in der Mehrzahl der Fälle im Bereich der Norm. Allerdings kann auch eine Abweichung bis zu 120° vorhanden sein (Metianu 1954). Bei Patienten mit zusätzlichem pulmonalen Hochdruck finden sich auch Zeichen einer Rechtshypertrophie.

Relativ häufig beobachtet man Störungen der intraventrikulären Erregungsausbreitung. Vorhofleitungsstörungen und Verlängerungen der AV-Überleitung dagegen sind ebenso selten wie P-Verbreiterung und WPW-Syndrom. Kjellberg (1954) beobachtete unter anderem unvollständigen Rechtsschenkelblock, Linksschenkelblock, pathologisches P in Abl. I und II und PQ-Verlängerung.

h. Röntgenuntersuchung

Der Grad der Druckbelastung durch die Stenose bestimmt das Röntgenbild des Herzens.

Bei leichten und mittelschweren Stenosen ist der linke Ventrikel nur wenig vergrößert und der Kammerkegel etwas verlängert (hebender Spitzenstoß). Der Spitzenbereich des Herzens taucht vermehrt in den Zwerchfellschatten ein (verlagerter Spitzenstoß). Bei älteren Patienten zeigt sich eine deutliche Linksverbreiterung und Aortenkonfiguration des Herzens.

Besonders auffällig sind die Veränderungen im oberen Mediastinum. Infolge Verschmälerung des Aortenbogens fehlt häufig der Aorten-

knopf. Unterhalb des Aortenbogens findet man eine röntgentypische Einziehung, bevor die Gefäßkontur in die A. pulmonalis übergeht. Die A. subclavia ist deutlich prominent. Der sichtbar vorgewölbte Mediastinalschatten (durch die Dilatation des poststenotischen Aortenabschnitts bedingt) ermöglicht es, die Stenose zu lokalisieren. In linker Schrägstellung beobachtet man nicht selten Eindellungen der linken Oesophagusbegrenzung. Die Speiseröhre wird hier durch die dilatierte Aorta descendens nach vorne verdrängt. Auch die anderen erweiterten Gefäße können Oesophagusimpressionen hervorrufen.

Wichtig für die Röntgendiagnostik sind die Rippenusuren. Man findet sie hauptsächlich in den hinteren bzw. posterolateralen Anteilen der 3. - 8. Rippe (Bayer, Loogen 1951). Ausbildung von Usuren an den unteren Rippen deutet auf eine Stenose an abnormer Stelle hin (Aorta descendens). Ursache der Usuren sind die erweiterten Intercostalararterien (Kollateralkreislauf).

Die Lungengefäßzeichnung ist normal, solange es nicht zur Linksinsuffizienz mit Lungenstauung kommt. Vermehrt dichte Hili, Pulmonalisprominenz mit verstärkten Hiluspulsationen und Erweiterung der arteriellen Verzweigungen sprechen für einen zusätzlichen Links-Rechts-Shunt (VSD, DB).

Kinder durchlaufen in den ersten Monaten oft eine Phase mit ernsteren kardialen Symptomen. Kennzeichen sind starke Verbreiterung des linken Ventrikels und Vorhofs sowie Lungenstauung. Mediastinale Veränderungen sind noch nicht ausgeprägt (Buchs 1950).

1. Herzkatheteruntersuchung

Die Herzkatheteruntersuchung beschränkt sich auf die Klärung begleitender Anomalien, da bei der isolierten AIS der Druck im

kleinen Kreislauf und im rechten Herzen im Bereich der Norm liegt, sofern keine gravierende Linksherzinsuffizienz vorliegt. Am häufigsten ist die AIS mit dem offenen Ductus Botalli (DB) kombiniert (20 - 40 %). Ziel ist es, die Stenose zu lokalisieren und die durch den Ductus bedingten hämodynamischen Rückwirkungen auf den kleinen Kreislauf zu erfassen. Oft ist der arterio-venöse Kurzschluß so unbedeutend, daß keine nennenswerte Erhöhung der Sauerstoffkonzentration des Pulmonalarterienblutes gemessen werden kann. Beim weitleumigen Ductus tritt durch den hohen Aortendruck im prästenotischen Gefäßbereich eine große Blutmenge in den kleinen Kreislauf über. Mit der Zeit kommt es zu einer Erhöhung des Strömungswiderstandes im Lungenkreislauf (morphologische Veränderungen der Gefäßwandstruktur). Als Folge stellt sich ein Rechts-Links-Shunt ein.

j. Komplikationen

Zerebrale Hämorrhagien aufgrund der Ruptur eines Aneurysmas (meist im Erwachsenenalter) zählen zu den häufigen Komplikationen. Nicht selten besteht auch Gefahr durch Ruptur der Aorta (poststenotisch). Die Mehrbelastung des linken Ventrikels führt relativ frühzeitig zur Dekompensation und akuten Linksherzinsuffizienz.

Bakterielle Endokarditiden im Bereich der Stenose und der Aortenklappe wurden beobachtet. Meist sind solche entzündlichen Veränderungen durch thrombotische Auflagerungen gekennzeichnet.

k. Prognose

Der Grad der Stenose ist prognostisch ausschlaggebend. Patienten mit leichten Stenosen haben ungeschmälerzte Lebenserwartung. Bei schweren Stenosen hingegen ist die mittlere Lebenserwartung auf 35 Jahre begrenzt (Hager, Rothlin 1972). Bei 75 % dieser Fälle tritt der Tod schon in den ersten 6 Monaten nach der Geburt in-

folge Herzinsuffizienz ein. Für Patienten, die das erste Lebensjahr überleben, ist die Prognose zunächst besser. Zwischen dem 2. - 10. Lebensjahr sterben 5 - 6 %, nach dem 20. Lebensjahr weitere 20 %, vor allem an Herzinsuffizienz, bakterieller Endokarditis (Bicuspidalklappe), intrakraniellen Hämorrhagien und Aortenruptur. In Ausnahmefällen kann ein hohes Lebensalter erreicht werden. Reynaud (1933) beobachtete einen 90jährigen Patienten.

1. Operationsindikation und Therapie

Ausschlaggebend für die Indikation zur Operation ist der Grad der Stenose und die Kombination mit anderen Herz- und Gefäßmißbildungen. Die Hypertension, im Kindesalter meist noch nicht hochgradig, stellt keine Indikation zur Operation dar. Wohl aber die Folgen wie Gefäßsklerose des prästenotischen Gebietes und Atheromatose im Stenosebereich machen eine Operation notwendig.

Im allgemeinen kann man bis zum 8. Lebensjahr abwarten. Zwischen dem 8. - 20. Lebensjahr ist die Operation dringend angezeigt, da sich die Prognose verschlechtert. Zudem können verstärktes Wachstum und vermehrte Belastung in der Pubertät die hämodynamische Situation verschlimmern. Herzinsuffizienz, Aortendilatation und -elongation sprechen gegen den Aufschub der Operation. Allerdings ist eine Operation kontraindiziert bei florider Endokarditis (postoperatives Aortenaneurysma, Hirnembolien) und bei multiplen Stenosen der Aorta descendens (Schad 1963).

Zwischen dem 30. und 40. Lebensjahr soll man nur noch operieren, wenn keine Dekompensation des linken Ventrikels eingetreten ist. Nach dem 40. Lebensjahr wird das Operationsrisiko im allgemeinen zu groß. (Deñig 1972, Gefahr der Nahtinsuffizienz).

Kürzlich gelang es einem mutigen Chirurgen, Kinder mit AIS im Alter von 14 Tagen bis 17 Monaten zu operieren. Man

resezierte und anastomosierte die Koarktation und verschloß den offenen Ductus Botalli (DB). Von 57 Säuglingen überlebten 52 (J. Kachaner 1972).

Nach der Resektion der Stenose (End-zu-End-Anastomose der Aortenstümpfe) gehören ständige Blutdruckkontrolle, Digitalisierung und Gabe von Antibiotika zu den Hautaufgaben der postoperativen Pflege.

m. Operationsmortalität

Die Mortalität lag beim anfänglichen Stand der OP-Technik bei 2 - 5 %. Deñig (1972) berichtet über eine Mortalität von insgesamt 8 % in Abhängigkeit von der Schwere der Stenose und dem Alter der Patienten. Gross (1951) gibt die OP-Letalität mit 5 - 15 % an, Derra (1957) von 15,4 %. Kachener (1972) berichtet über eine OP-Mortalität von 8,7 %.

n. Behandlungsergebnis

Die postoperativen Veränderungen stellen sich erst im Laufe von Monaten ein. Die subjektiven Beschwerden verschwinden: Kopfschmerzen, Blutandrang zum Kopf und unangenehmes Herzklopfen (bei 80 - 90 % der Operierten). Der erhöhte Blutdruck sinkt meist nur langsam ab und kann systolisch auf einem erhöhten Niveau bleiben (Gefäßsklerose der oberen Körperpartien).

4. D U C T U S A R T E R I O S U S A P E R T U S

(D U C T U S B O T A L L I , D B)

a. Definition

Der Ductus arteriosus apertus (DB) ist eine persistierende Gefäßverbindung zwischen der Pulmonalarterie und der Aorta. Der DB wird im embryonalen Leben zur Umgehung des Lungenkreislaufs angelegt. In der überwiegenden Mehrzahl ist der persistierende DB mit anderen Herzmißbildungen kombiniert. Die ersten Beschreibungen lieferten Botalli und Aranzio (1564). Den Mechanismus der Ductusobliteration nach der Geburt untersuchten Langer (1857), Barclay (1939) und Kennedy (1942).

Den ersten Versuch einer operativen Behandlung unternahm Doyen 1913 und die erste erfolgreiche Operation des offenen DB gelang Gross und Hubbard 1939. Über weitere erfolgreiche Operationen berichteten u. a. Zenker, Klinner, Schaudig und Sebening (1969). Man teilt den offenen DB in 3 Gruppen ein (Schad 1963):

- Typ I: kleines Shuntvolumen, normale bis gering erhöhte Pulmonaldrucke
- Typ II: großer Links-Rechts-Shunt, pulmonale Hypertension
- Typ III: Druckangleichung im großen und kleinen Kreislauf, Links-Rechts-Shunt, Kreuzungs-Shunt, Rechts-Links-Shunt

b. Häufigkeit

Der offene DB gehört zu den relativ häufigen Gefäßanomalien. In vielen Fällen ist er mit weiteren angeborenen Herzvitien kombiniert, seltener isoliert. Abbott (1936) fand 92mal einen isolierten DB und 152mal als Kombinationsform mit anderen Anomalien. Donzelot (1950) beobachtete in 25 % der kongenitalen Herzvitien einen persistierenden DB. Rossi (1954) wies in 0,9 % der Fälle

einen offenen DB nach, Zschoch (1959) in 5,2 % und Carlgren (1959) in 15,2 % der angeborenen Herzfehler. Schultrich (1961) fand bei 4,4 % der Patienten mit kongenitalen Herzvitien einen offenen DB (isoliert), Essbach (1961) in 42 % der Fälle einen persistierenden kombinierten DB-Defekt.

c. Geschlechtsverteilung

Abott (1936) berichtete über die relativ größere Häufigkeit des offenen DB beim weiblichen Geschlecht, auch Gross (1952) errechnete ein Verhältnis von 7 : 3 (78 weibliche Patienten, 37 männliche Patienten).

d. Pathophysiologie

Beim offenen DB besteht eine Verbindung zwischen dem Hochdrucksystem (Aorta) und dem Niederdrucksystem (A. pulmonalis).

Das Blut tritt aus der Aorta in die Pulmonalarterie über, wodurch sich das Lungenzirkulationsvolumen erhöht. Die Defektgröße, Weite bzw. Länge des Ductus sowie die Druckdifferenz zwischen beiden Gefäßen bestimmen in erster Linie das Shuntvolumen bzw. die Shuntrichtung.

Das erhöhte Lungenkreislaufvolumen bedingt ein verkleinertes Großkreislaufvolumen. Zur Aufrechterhaltung des Herz-Minuten-Volumens (HMV) steigert der linke Ventrikel seine Auswurfleistung. Hieraus resultiert eine erhebliche Volumenbelastung des linken Herzens. Mit zunehmendem Lungenzirkulationsvolumen nimmt zunächst der Widerstand im Lungenkreislauf ab (auf das 2 - 3fache der Norm). Wird die Kapazität der Lungenstrombahn überfordert (10 ltr/min/m^2), so entsteht eine Druckdifferenz zwischen der Pulmonalarterie und den Lungenvenen (pulmonale Hypertension).

Je mehr die Weite des DB dem Aortenquerschnitt entspricht, umso mehr gleicht sich der Druck im rechten Ventrikel dem Systemdruck

an. Shuntvolumina und Shuntrichtungen hängen nur noch von den Relationen der vorgeschalteten Widerstände im großen und kleinen Kreislauf ab. Die anfängliche Volumenbelastung des linken Herzens mit Linksdekompensation wird durch einen erhöhten pulmonalen Strömungswiderstand aufgehoben (Verkleinerung des Links-Rechts-Shunt). Druckangleichung beider Kreislaufsysteme und Shuntumkehr bedingen schließlich eine Rechtsbelastung des Herzens.

Die Erhöhung des Strömungswiderstandes im Lungenkreislauf wird hauptsächlich hervorgerufen durch morphologische Veränderungen der kleinen und kleinsten Lungenarterien (Grosse-Brockhoff 1954). Mediahypertrophie, Nekrosen, schwierig-narbige Veränderungen der Arterienwand und Verdickungen der Intima wurden beobachtet.

e. Klinik

Die Größe der Shuntvolumina bzw. die Defektgröße sowie die Druck- bzw. Volumenbelastung des rechten Herzens bestimmen die klinische Symptomatologie.

Bei Defekten vom Typ I ist die körperliche Entwicklung meist unauffällig. Die Patienten haben keine Beschwerden. Jedoch ist die Lebenserwartung deutlich verkürzt.

Bei Defekten vom Typ II bleiben die Kinder in ihrer körperlichen Entwicklung meist zurück. Die Leistungsfähigkeit ist oft erheblich eingeschränkt. Rezidivierende katarrhalische Erkrankungen der oberen Luftwege oder Infektionen der Lungen beobachtete man vor allem in der Kindheit der Patienten.

Hervorstechendes Merkmal ist die Dyspnoe (Belastungsdyspnoe), die manchmal schon in Ruhe auftreten kann. Eine Zyanose wird bei kleinen Defekten ebenso wenig angetroffen wie Trommelschlegelbildung der Finger- und Zehenendglieder.

Deformierungen der Thoraxwand sind selten. Hingegen beobachtet man häufig eine hebende Herzaktion und einen nach lateral verlagert-

f. Auskultationsbefund

Charakteristisch für den offenen DB ist das sog. "Ductus-Botalli-Geräusch" (Blömer 1967), ein kontinuierliches, bandförmiges systolisch-diastolisches Geräusch. Abgesetzt vom 1. HT schwillt es gegen Ende der Systole an, geht kontinuierlich in die Diastole über und klingt decrescendoartig ab. Bei sehr großer Lautstärke kann das Geräusch während der gesamten Diastole zu hören sein (häufig auch als systolisch-diastolisches Schwirren zu tasten). Das p. m. des DB-Geräusches liegt im 2. ICR links parasternal. (vergl. Abbildung 6).

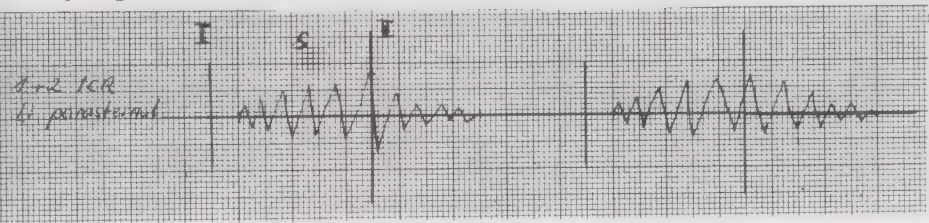


Abb. 6 DB-Geräusch (schematisch, nach Blömer 1967)

I 1. HT, II 2. HT, s DB-Geräusch

Gelegentlich wird es in den Carotiden fortgeleitet.

Der 1. HT ist unauffällig. Beim DB-Defekt vom Typ I ist auch der 2. HT normal. Bei großem Shunt infolge starker Druck- und Volumenbelastung des linken Ventrikels schließt die Aortenklappe nach der Pulmonalklappe. Bei Inspiration verlängert sich die rechtsventrikuläre Austreibung, der Pulmonalton rückt an den verspäteten Aortenton heran = paradoxe Spaltung des 2. HT.

Der 2. HT kann bei lautem Geräusch in diesem untergehen. Man hört ihn am besten im 3. und 4. ICR links parasternal (Blömer 1967).

Bei Defekten mit großem Links-Rechts-Shunt kommt es zu einer plötzlichen und voluminösen Füllung des linken Ventrikels ("rapid inflow", Blömer 1967). Aufgrund dessen hört man beim offenen DB oft einen 3. HT (Herzfüllungston) über der Herzspitze. Gelegentlich beobachtet man auch ein vom 2. HT abgesetztes diastolisches Intervallgeräusch (Mitralströmungsgeräusch). Es entsteht durch vermehrte Wirbelbildung an der Mitralklappe.

g. E K G - Befund

Die Form des EKG ist abhängig von der Defektgröße. Beim offenen DB vom Typ I findet sich ein EKG, das dem Alter und der Konstitution des Trägers entspricht. Die QRS-Amplitude liegt im Normbereich und beträgt im Mittel $+ 45^{\circ}$ (Marsico 1963).

Beim Jugendlichen tritt oft ein linkstypisches EKG auf. Keith (1963) fand in 20 % der Fälle ein normales EKG, Donzelot bei 33 % und Kjellberg (1963) bei 70 %. Bei 68 % der DB-Fälle (Soulié 1963) fanden sich Zeichen einer isolierten Linksbelastung (großes Shuntvolumen).

Defekte vom Typ II und III weisen im EKG Zeichen einer Linkshertz- wie auch Rechtshertzhypertrophie auf. Die QRS-Amplitude liegt zwischen $+ 60^{\circ}$ und $+ 100^{\circ}$ (Marsico 1963). Die zunehmende rechtsseitige Druckbelastung verschiebt die Achse nach rechts und es entsteht ein P-cardiale oder P-dextrocardiale. Hinzu kommt eine Linksrotation des Herzens.

Störungen der Erregungsausbreitung in den Kammern sind selten. De Balsac (1954) beobachtete in 6 % der DB-Fälle einen unvollständigen Schenkelblock und in 4 % der Fälle einen vollständigen Linksschenkelblock.

h. Röntgenuntersuchung

Die röntgenologischen Veränderungen beim persistierenden DB sind abhängig von der Größe der Shuntvolumina und der Höhe der Strömungswiderstände im Lungenkreislauf bzw. vom Ausmaß der pulmonal-sklerotischen Veränderungen.

Beim engen Ductus mit geringem Links-Rechts-Shunt (Typ I) ist das Röntgenbild völlig normal. Allenfalls erkennt man eine vermehrte Zeichnung der Lungengefäße. Mit steigendem Shuntvolumen erfährt das Herz eine Verbreiterung nach links. Häufig ist die Herztaille ausgefüllt, der linke Vorhof vergrößert und die Aorta dilatiert. Der Pulmonalbogen ist prominent und die Lungen- und Hilusgefäßzeichnung verstärkt. Gelegentlich zeigen die Lungengefäße systolisch-expansive Bewegungen. Auch der Aortenknopf pulsiert stark und die Aortenimpression des Oesophagus ist vertieft.

Die Prominenz des Pulmonalbogens wird von der dilatierten Pulmonalarterie gebildet. Bei ausgeprägter pulmonaler Hypertonie (Defekt-Typ II) beobachtet man aneurysmatische Erweiterungen der Lungenarterie. Beim Defekt-Typ III führt die Belastung der rechten Kammer (Druckbelastung) zu einer Verlängerung ihrer Ausflußbahn. Gleichzeitig wird das Kammerseptum und die Einflußbahn nach links verlagert. Mit Abnahme des Shuntvolumens bildet sich die Dilatation des rechten Ventrikels zurück und zeigt beim Shuntumkehr nur noch geringe Ausmaße. Auch die Zeichen der Lungenüberflutung verschwinden, wobei die helle Lungenperipherie im Gegensatz zu den vermehrt dichten Hili steht.

i. Herzkatheteruntersuchung

Ziel der Herzkatheteruntersuchung ist die Sicherung der Diagnose und die Erfassung der quantitativen Kreislaufveränderungen in der

Lungenstrombahn. Ein wichtiges Kriterium ist die Erhöhung der Sauerstoffsättigung des Pulmonalarterienblutes gegenüber dem Blut im rechten Ventrikel und rechten Vorhof. Die Differenz beträgt im allgemeinen zwischen 1 - 2 Vol%. Die errechneten Shuntmengen liegen nach Bin (1954) durchschnittlich bei 40 % der vom linken Ventrikel geförderten Auswurfmenge. Eppinger und Gross (1954) hingegen fanden Werte um 70 %.

Die Drucke in der Pulmonalarterie und im rechten Ventrikel erreichen 50 - 60 mm Hg (systolisch). Bei Druckgleichheit in beiden Kreislaufsystemen kommt es zu Shuntumkehr mit nachfolgender Zyanose.

j. Komplikationen

Die bakterielle Endokarditis zählt zu den häufigen Komplikationen beim offenen DB. Durch diese wird die Lebenserwartung sehr stark herabgesetzt (50 % der Patienten sterben bis zum 30. Lebensjahr, Hager, Rothlin 1972). Fieber, Schwäche, Tachykardie und Anämie treten als Begleiterscheinungen auf. Vielfach breiten sich die Infekte auch auf die Aorten- und Mitralklappe aus. Oft wurden aneurysmatische Erweiterungen des Ductus als Folge einer bakteriellen Endarteriitis beobachtet.

Eine weitere Komplikation ist die Herzinsuffizienz, die meist schon in den ersten Lebensmonaten auftritt (Todesursache in 30 % der Fälle, Keys 1943). Die erhebliche Volumenbelastung des linken Ventrikels führt zu Linksherzversagen und Auftreten von Lungenödem. Dadurch erhöht sich der Druck im kleinen Kreislauf. Man findet deshalb oft auch Zeichen einer Rechtsherzinsuffizienz. Hinzu kommen die sklerotischen Veränderungen der Lungengefäße.

k. Prognose

Die Lebenserwartung der DB-Patienten ist erheblich verkürzt. Bis zum 30. Lebensjahr sterben 50 % der Patienten und bis zum

40. Lebensjahr weitere 25 % (Grohmann 1973). Allerdings können einzelne Träger dieser Anomalie ein hohes Lebensalter erreichen. Walker beobachtete einen Patienten von 73 Jahren (1940), Hamilton einen 75jährigen (1940) und Weischer einen Patienten von 82 Jahren (1954). Statistiken geben eine mittlere Lebenserwartung von 39 Jahren (Männer) und von 35 Jahren für Frauen an. Abbott (1939) errechnete eine durchschnittliche Lebenserwartung von 24 Jahren. Oft treten Beschwerden erst nach Belastung auf: rasche Ermüdbarkeit, Herzklopfen und Dyspnoe (Belastungsdyspnoe).

1. Operationsindikation und Therapie

Ausschlaggebend für eine Operation sind das Shuntvolumen, der Grad der pulmonalen Hypertension und die Kombination mit anderen Anomalien. Die Operation ist angezeigt, sobald klinische Symptome auftreten und noch ein Links-Rechts-Shunt besteht. Allerdings sollte auch ein symptomloser Ductus wegen Gefahr der bakteriellen Endokarditis operiert werden.

Bei bestehender pulmonaler Hypertension ist eine Operation immer indiziert, solange der Pulmonaldruck nicht $\frac{3}{4}$ des Systemdrucks übersteigt und der Links-Rechts-Shunt groß ist.

Kontraindiziert hingegen ist eine Operation bei Shuntumkehr, da durch eine Operation keine Entlastung der Lungengefäße mehr erwartet werden kann.

Die operative Korrektur ist ab dem 2. - 3. Lebensjahr möglich.

Die obere Altersgrenze liegt bei 20 - 25 Jahren. Jenseits dieser Grenze steigt das Operationsrisiko, vor allem wegen sklerotischer Veränderungen im Ductus und eventueller Verkalkungen, an.

Neben der Ligatur des Ductus bzw. der sog. Propf-Methode ist die servative Behandlung unter Einschluß von Antibiotika (Endokarditis) von großer Bedeutung.

m. Operationsmortalität

Die Operationsmortalität bewegte sich um 1,4 %, jeweils abhängig natürlich von der OP-Technik. Schad (1963) berichtete über eine Mortalität von 1 - 3 %. Bei stärkerer pulmonaler Hypertension steigt die Letalität auf 20 - 30 % (Dogliotti 1963). Bei Denig (1972) lag die OP-Mortalität zwischen 0 - 1,5 %.

n. Behandlungsergebnis

Aus der Mehrbelastung des Herzens resultierende Veränderungen normalisieren sich erst im Laufe von Monaten.

Die hohe Blutdruckamplitude und das kontinuierliche Geräusch verschwinden postoperativ. Lediglich in 20 % der Fälle bleibt für einige Monate ein leiseres, funktionelles systolisches Geräusch über der Herzbasis bestehen. Die Herddilatation verringert sich und im EKG verschwinden die Hypertrophiezeichen.

Rekanalisiert der Ductus (meist 2 Wochen bis 2 Monate nach der Operation), so tritt wieder ein relativ lautes systolisches Geräusch auf. Die Herzgröße nimmt zu und im EKG erscheinen erneut die Hypertrophiezeichen. Meist besteht auch wieder eine schwere pulmonale Hypertension.

Ekström (1965) fand in 1 % der Fälle Rezidive sowie Hämatom und Infektionen im Operationsgebiet.

Im allgemeinen jedoch normalisieren sich durch den operativen Verschluss die Widerstandsverhältnisse in den beiden Kreisläufen ausnahmslos. Die Patienten holen den Wachstumsrückstand relativ schnell auf und können mit einer normalen Lebenserwartung rechnen.

C. EIGENE ERGEBNISSE UND DISKUSSION

1. VORHOFSEPTUMDEFEKT (ASD)

I. Daten von Patienten

Patient 1/ M. St., männl. Alter: 30 Jahre Secundumdefekt

präoperativ:

Anamnestiche Angaben: Kopfschmerzen, Müdigkeit, Belastungsdyspnoe;
Herzbeschwerden: Paroxysmale Tachykardien
nach Anstrengungen.

Auskultation: Lauter 1. Ht, gespalten, mit lautem zweiten Anteil
über der Herzspitze (Ejection-click). Fixierte
atemunabhängige Spaltung des 2. HT. Niederfrequenter
Vorhofston. Lautes mittel- bis hochfrequentes systol-
isches Geräusch (p. m. 4. ICR links).

E K G : Sinusrhythmus. Linkstyp. Inkompletter Rechtsschenkelblock,
diffuse Schädigungszeichen bei generalisierter Erregungs-
rückbildungsstörung.

Röntgen: Herz beidseits linksausladend mit dichten, gefäßtypischen,
stark pulsierenden Hili. Prominenz des Conus pulmonalis.

Herzkatheter: Druckwerte in mm Hg

Art pul. s/d 40/8 m 16

re Ven. s/d 63/2/10 endd 2/13 unten 49/0/6

re Vor a 9 x o v 7 y 2 m 3

li Vor a 6 x 2 v 6 y 3 m -

li Ven s/d 120/3

Strömungswiderstand im kleinen Kreislauf

58 dyn x sec x cm⁻⁵

Arteriolenwiderstand 44 dyn x sec x cm⁻⁵

Links-Rechts-Shunt 12,6 ltr/min

funktionelle Pulmonalstenose

Operation: Komplikationslos. Defekt durch direkte Naht verschlossen.

Anwendung der Herz-Lungen-Maschine (HLM).

postoperativ (nach 3 Jahren):

Gelegentlich Schwindelanfälle und Stechen in der Herzgegend während der Arbeit. Ansonsten ist der Patient körperlich voll leistungsfähig (Landwirt, Arbeiter).

Auskultation: Keine pathologischen Geräusche. Konstante Spaltung des 2. HT (p. m. 2. ICR links).

E K G: Inkompletter Rechtsschenkelblock. Keine Erregungsrückbildungsstörung.

Röntgen: Cor noch immer etwas breiter als normal, keine wesentlichen Veränderungen gegenüber dem Vorbefund.

Therapie: Der Patient benötigt keine Medikamente mehr.

Patient 2: J. K., männl. Alter 43 Jahre Secundumdefekt

präoperativ:

Anamnestic Angaben: Schwindelgefühl, Herzjagen bei Anstrengungen, Extrasystolen, Belastungsdyspnoe.

Auskultation: Lauter 1. HT. Fixierte, atemunabhängige Spaltung des 2. HT. Diastolischer Extraton (p. m. 5 ICR links parasternal). Konstanter 3. HT. Präsysistolisches Crescendogeräusch (p. m. 5. ICR links parasternal). Lautes hochfrequentes systolisches Geräusch (Herzspitze-Decrescendo, Erbscher Punkt-Spindelform).

E K G : Sinusrhythmus. Rechtstyp. Inkompletter Rechtsschenkelblock. Rechtsverspätung. Rechtsseitige Endteilveränderung. Monotope ventrikuläre Extrasystolen.

Röntgen: Dilatiertes Herz. Erweiterte A. pulmonalis Hiluseigenpulsationen mit vermehrter Füllung der arteriellen Gefäße.

Herzkatheter: Druckwerte in mm Hg

Art pul s/d 45/11 m 23

re Ven s/d 62/-2/4 m 62/o/4

re Vor a 4 x o v 1 y o m -

li Vor a 1 x o v 1,5 y o m 2

li Ven s/d 100/o/2

Strömungswiderstand kleiner Kreislaufl

88 dyn x sec x cm⁻⁵

Links-Rechts-Shunt 11,85 ltr/min

funktionelle Pulmonalstenose

Operation: Komplikationslos. Direkter Nahtverschluß. HLM.

Postoperativ (4,5 Jahre):

Der Patient hatte eine Pneumonie, ansonsten fühlt er sich voll leistungsfähig (Landwirt, Papiertransportarbeiter).

Auskultation: Fixierte Spaltung des 2. HT (p. m. 2. ICR links parasternal). Keine Geräusche.

E K G : Inkompletter Rechtsschenkelblock. Keine ventrikulären Extrasystolen.

Röntgen: Abnahme der Herzgröße, deutlichere Ausprägung der Herztaille. Aortenband schmal, verbreitertes pulmonales Komma. Hili betont.

Therapie: Der Patient benötigt keine Medikamente mehr.

Patient 3: H. K., weibl. Alter 21 Jahre Secundumdefekt

präoperativ:

Anamnestic Angaben: Schwindelgefühl, Herzklopfen, unregelmäßiges Schlagen. Belastungsdyspnoe

Auskultation: Fixierte, atemunabhängige Spaltung des 2. HT. Frühsystolischer Extraton. Hochfrequentes protomeso-systolisches Geräusch.

E K G : Sinusrhythmus. Intermediärtyp. Rechtsverspätung.

Keine sichere Störung der Erregungsrückbildung

Röntgen: Herz breitbasig aufliegend, Querdurchmesser gegen-
über Thoraxbreite normal, Herztaille ausgefüllt.
Prominenter Pulmonalisbogen, Lungenhili betont,
Hilustanzen.

Herzkatheter: Kein Befund

Operation: Komplikationslos. Verschluß durch direkte Naht und
Einzelnähte. HLM.

postoperativ (3 Jahre):

Die Patientin ist beschwerdefrei und voll belastbar, spielt Tennis,
geht wieder zur Schule.

Auskultation: Kein Systolikum mehr

E K G : Sinusrhythmus. Beginnender Linkstyp. Rechtsseitige Er-
regungsrückbildungsstörung (bei Jugendlichen oft nicht
pathologisch). Inkompletter Rechtsschenkelblock

Röntgen: Cor etwas kugelig begrenzt. Schlankes Aortengefäßband.
Deutlich prominenter Pulmonalisbogen mit erweiterter
pulmonaler Ausflußbahn als Ausdruck der Rechtsbelastung.
Kein Hilustanzen.

Therapie: Patientin benötigt weiterhin Digitalis.

Patient 4: F. B., weibl. Alter 28 Jahre Secundumdefekt

präoperativ:

Anamnestiche Angaben: Herzschmerzen bei körperlicher Belastung
Keine Belastungsdyspnoe.

Auskultation: Fixierte atemunabhängige Spaltung des 2. HT. Kon-
stanter Vorhofston. Mittelfrequentes spindelförmiges
Systolikum.

E K G: Sinusrhythmus. Linkstyp. Grenzwertiges AV-Intervall.

Inkompletter Rechtsschenkelblock. Rechtsseitige Störung
der Erregungsrückbildung. Rechtshypertrophiezeichen.

Röntgen: Linksausladendes Herz. Herztaille verstrichen. Pulmonale

Ausflußbahn prominent. Deutliche Hiluszeichnung. Hilustanzen.

Herzkatheter: Druckwerte in mm HG

Art pul s/d 22/6 m 13

re Ven s/d 32/0 endd 6

re Vor a 7 x o v 4,5 y 1 m 2

li Vor a 10 x o v 5 y 2,5 m 3

li Ven s/d 108/0 end 12

Links-Rechts-Shunt 6,5 ltr/min

Operation: Komplikationslos. Defektverschluß durch Einzelnähte. HLM.

postoperativ (4 Jahre):

Zunahme der körperlichen Leistungsfähigkeit (kann wieder schwere
landwirtschaftliche Arbeit verrichten).

Auskultation: Kein Systolikum

E K G : Inkompletter Rechtsschenkelblock.

Röntgen: Gegenüber Vorbefund verkleinertes Herz. Noch deutlich
prominenter Pulmonalisbogen. Kein Hilustanzen.

Therapie: Keine Medikamente.

Patient 5: B. W., weibl. Alter 44 Jahre Secundumdefekt

präoperativ:

Anamnestische Angaben: Starkes anhaltendes Herzklopfen. Stechende
Herzschmerzen. Belastungsdyspnoe

Auskultation: Fixierte Spaltung des 2. HT. Inkonstanter Vorhofston.
Kurzes, protodiastolisches, nieder- bis mittel-
frequentes Decrescendo. Systolisches Sofortgeräusch
(Decrescendo, p. m. Erb'scher Punkt, Herzspitze).

E K G : Sinusrhythmus. Beginnender Rechtstyp. Verlängertes AV-Inter-vall. Inkompletter Rechtsschenkelblock. Endteilveränderungen. Störung der Erregungsrückbildung.

Röntgen: Allseits dilatiertes Herz. Zeltförmige Vergrößerung des linken Vorhofs. A. pulmonalis deutlich prominent. Hili zwar betont, jedoch kein ausgesprochenes Hilustanzen. Spreizung der Bifurcation.

Herzkatheter: Druckwerte in mm Hg

Art pul s/d 50/11 m 30

re Ven s/d 52/2/11

re Vor a 12 x 5 v 9 y 7 m 7

li Vor a 15 x 13 v 11 y 7 m 8

li Ven s/d 119/6/12

Strömungswiderstand im kleinen Kreislauf

60 dyn x sec x cm⁻⁵

Links-Rechts-Shunt 18,9 ltr/min

Operation: Komplikationslos. Direkter Nahtverschluß. HLM.

postoperativ (2 Jahre):

Postoperative Pneumonie. Die Patientin ist beschwerdefrei und voll leistungsfähig (Angestellte).

Auskultation: Keine pathologischen Geräusche

EKG: Steiltyp. Grenzwertiges AV-Interfall. Rechtsseitige Störung der ventrikulären Errechnungsrückbildung.

Röntgen: Leichte Rückbildung des dilatierten Herzens. Pulmonalisbogen deutlich prominent.

Therapie: Gelegentlich Lanicor

Patient 6: M. H., weibl. Alter 37 Jahre Secundumdefekt

präoperativ:

Anamnestic Angaben: Keine Herzbeschwerden. Keine Dyspnoe.

Auskultation: Fixierte Spaltung des 2. HT. Lautes systolisches Geräusch (p. m. Pulmonalis).

E K G : Sinusrhythmus. Rechtsschenkelblock vom Wilsontyp.

Röntgen: Herz vergrößert. Starke Prominenz des Pulmonalisbogens.
Breite gefäßtypische Hili mit vermehrter Pulsation.

Herzkatheter: Kein Befund

Operation: Komplikationslos. Direkter Nahtverschluß. HLM
postoperativ (1 Jahr):

Leistungsfähigkeit wieder voll hergestellt. Zwei komplikationslose Geburten (Hausfrau).

Auskultation: 2. HT konstant und deutlich gespalten

E K G : Unveränderter Rechtsschenkelblock vom Wilsontyp

Röntgen: A. pulmonalis weiterhin prominent, Hilusgefäße großkalibrig

Therapie: Die Patientin benötigt gelegentlich Digitalis

Patient 7: E. L., weibl. Alter: 31 Jahre Secundumdefekt
präoperativ:

Anamnestic Angaben: Schwindelgefühl, gelegentlich Übelkeit,
Herzstechen. Geringe Belastungsdyspnoe

Auskultation: Leise Herztöne. Systolischer Ejection-click am
hinteren Sternalrand. Systolisches Strömungsgeräusch
über dem A. pulmonalis.

E K G : Sinusrhythmus. Rechtstyp. AV-Intervall leicht verlängert.
Rechtsverspätung. Rechtsseitige Störung der Erregungsrückbil

Röntgen: Nach links verbreitertes Herz. Abgeflachte Herztaille.
Mitalkonfiguration. Hilusdilatation. Leicht prominenter
Pulmonalisbogen.

Herzkatheter: Druckwerte in mm Hg

Art pul s/d 23/8 m 14

re Ven s/d 27/3

re Vor a 8 x 1 v 9 y 2

li Vor a 8 x 1 v 7 y -2

li Ven s/d 100/3

Widerstand im kleinen Kreislauf: 90 dyn x sec x cm⁻⁵

Arteriolenwiderstand 64 "

Links-Rechts-Shunt 10 ltr/min

Operation: Komplikationslos. Direkter Nahtverschluß und Einzelnähte.
HLM.

postoperativ (3 Jahre):

Volle Leistungsfähigkeit (kaufm. Angestellte). Keinerlei Beschwerden

Auskultation: Keine Strömungsgeräusche

E K G : Keine rechtsseitigen Erregungsrückbildungsstörungen.

Röntgen: Leichter Rückgang der Herzdilatation. Noch immer prominenter
Pulmonalisbogen.

Therapie: Keine Medikamente

Patient 8: W. B., weibl. Alter 58 Jahre Secundumdefekt

präoperativ:

Anamnestic Angaben: Schnelle Erschöpfung, Herzjagen, Belastungs-
dyspnoe.

Auskultation: Lauter 1. HT, Spaltung des 2. HT, inkonstanter 3. HT
(p. m. 5. ICR links parasternal). Inkonstanter Vorhofstoß
Proto-meso-systolisches, hochfrequentes, spindelförmiges
Geräusch (p. m. Erb, Carotisgegend, 5. ICR links paraste-
nal). Kurzes leises protodiastolisches hochfrequentes
Decrescendo (p. m. Erb, Aorta).

E K G : Sinusrhythmus. Rechtstyp. Rechtsverspätung. Rechtsbelastungs-
zeichen. Grenzwertiges AV-Intervall.

Auskultation: Fixiert gespaltener 2. HT. Tricuspidaler Öffnungston.

Daran anschließendes proto-bis mesodiastolisches
Decrescendo. Dazu ein mittel- bis hochfrequentes
holosystolisches Geräusch mit mesosystolischem
Spindelmaximum. P. m. 2. - 3. ICR links parasternal.

E K G : Sinusrhythmus. AV-Block I. Grades. Rechtsschenkelblock.

Rechtsbelastungszeichen. Erregungsausbreitung und
Erregungsrückbildung links normal.

Röntgen: Herz nach rechts verbreitert, vorwiegend aber nach links
verbreitert. Pulmonalisbogen deutlich prominent. Eigen-
pulsationen der Hili. Retrokardialraum mäßig eingeengt.
"Rezirkulationsherz".

Herzkatheter: Druckwerte in mm Hg

Art pul s/s 33/9 m 21

re Ven s/d 42/-1/3

re Vor a 3 x o v 2 y 1 m o

li Vor a 9 x 3 v 12 y 6 m 5

Strömungswiderstand kleiner Kreislauf:

106 dyn x sec x cm⁻⁵

Arteriolenwiderstand 80 dyn x sec x cm⁻⁵

Links-Rechts-Shunt 6,6 ltr/min

Operation: Komplikationslos. Verschluß durch Einzelknopfnähte
und Einnähen einer Prothese aus Dacron. HLM.

postoperativ (2 Jahre):

Keine Dyspnoe. Zeitweiliges Herzklopfen bei Aufregungen und
Belastungen. Stechen in der Herzgegend (Sekretärin, Hausfrau).

Auskultation: Keine Geräusche. Fixierte Spaltung des 2. HT.

EKG: Deutlicher Rückgang der Rechtsbelastungs- und Rechtshyper-
trophiezeichen. Gelegentliche monotope rechtsventrikuläre
Extrasystolen.

Röntgen: Herz deutlich kleiner. Rückgang der pulmonalen Stauungszeichen.

Therapie: Digitalis wird weiterhin benötigt.

II. ZUSAMMENFASSUNG DER RESULTATE UND DISKUSSION

a. Alter, Häufigkeit, Geschlechtsverteilung

8 unserer Patienten hatten einen ASD vom Secundumtyp, nur 1 vom Primumtyp. Der jüngste Patient war 21 Jahre, der älteste 58.

Das Durchschnittsalter lag bei 35,2 Jahren (siehe Abbildung 7).

In der Literatur wird die Geschlechtsverteilung mit 1 : 0,6 angegeben, wohingegen in unserem Patientengut ein Verhältnis

von 4 : 1 gegeben war (Abbildung 8).

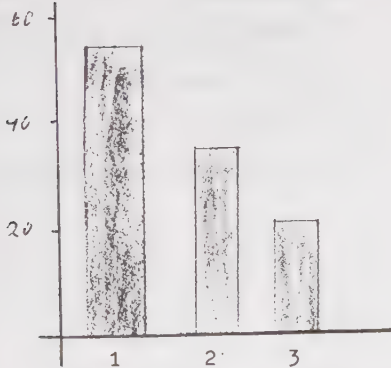


Abb 7: Alter der Patienten

1. 58 Jahre

2. 35,2 " (Durchschnittsalter)

3. 21 "

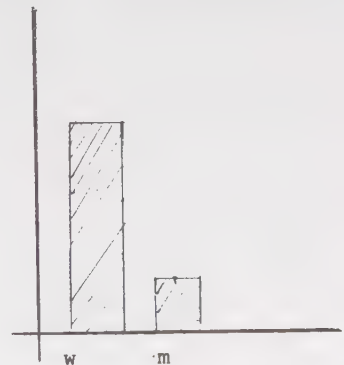


Abb 8: Geschlechtsverteilung

4 : 1

b. Klinischer Befund

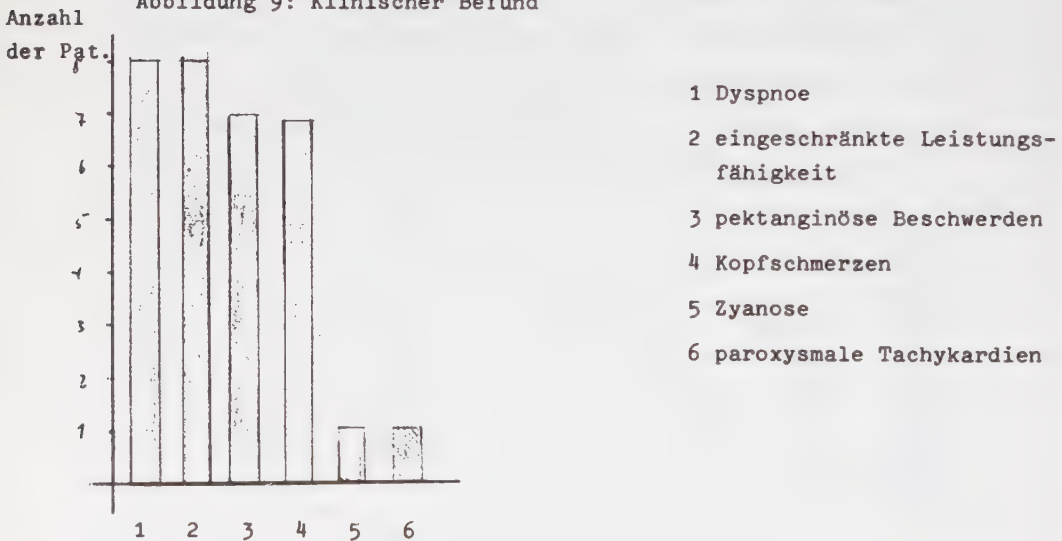
Herausragendes klinisches Merkmal war bei 8 Patienten die Belastungsdyspnoe. Beklemmungen, Druckgefühl in der Herzgegend und andere pektanginöse Beschwerden waren weitere häufige Symptome.

Paroxysmale Tachykardien und Herzklopfen bei Anstrengungen konnten anamnestisch immer wieder eruiert werden. Viele Patienten klagten über Kopfschmerzen und Müdigkeit, nahezu alle gaben eine erhebliche Einschränkung der körperlichen Leistungsfähigkeit an.

Die in der Literatur oftmals als häufiges Symptom beschriebene Zyanose beobachteten wir nur in einem Fall. Trommelschlegelbildung der Zehen- und Fingerendglieder sahen wir in keinem Fall.

(Abbildung 9: Übersicht der klinischen Befunde).

Abbildung 9: Klinischer Befund



c. Auskultationsbefund

Bei 8 Patienten fanden wir das raue systolische Austreibungsgeräusch (Pulmonalisgegend), was auf die relative Pulmonalstenose zurückzuführen ist. In der Mehrzahl der Fälle handelte es sich dabei um ein spindelförmiges Geräusch mit dem p. m. 2.-4. ICR links parasternal. Nur bei einem fehlte das Geräusch völlig (vgl. Metianu). Das in der Literatur nur selten beschriebene präsysstolische Crescendogeräusch konnten wir immerhin in einem Fall nachweisen.

Das p. m. lag im 5. ICR links parasternal. Ebenfalls fanden wir das für den Primumdefekt kennzeichnende proto- bis mesodiastolische Decrescendogeräusch von bandförmigem Charakter (1).

Der 1. HT war bei 5 Patienten laut und betont. In 3 Fällen schloß sich ein tricuspidaler Öffnungston an (Volumenbelastung der Tricuspidalklappe, Ejection-click). 7 wiesen einen fixierten gespaltenen 2 HT auf. Den von Fleisch registrierten Vorhofston hörten wir bei 5 Patienten. Eine Zusammenfassung der Geräuschphänomene zeigt Abbildung 10. Phonokardiogramm siehe Teil D.

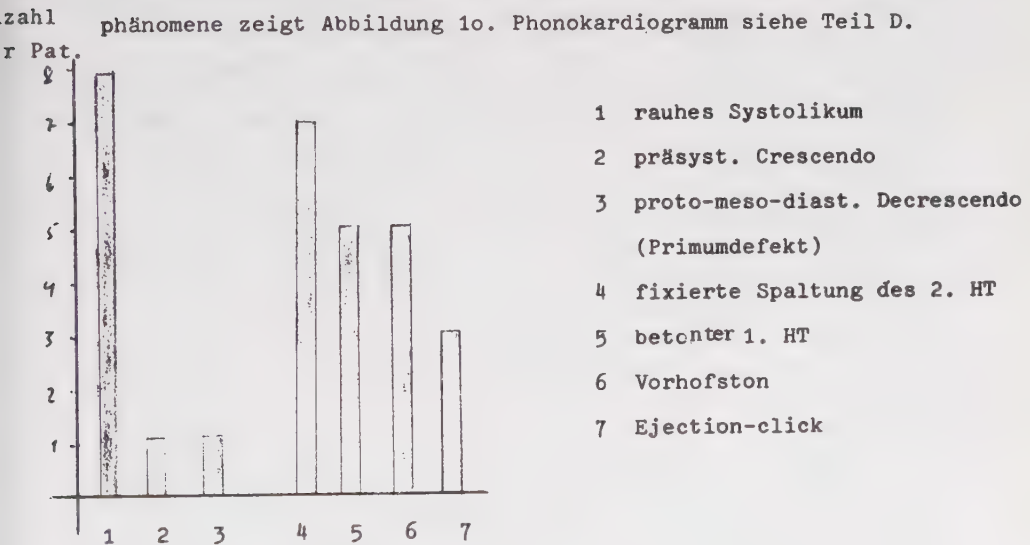


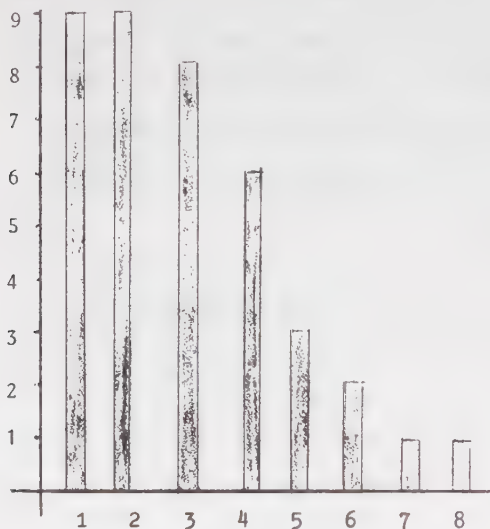
Abb. 10: Auskultationsbefund

d. E K G

Allen Patienten war der Sinusrhythmus im EKG gemein. Kennzeichen für den Secundumdefekt waren inkompletter Rechtsschenkelblock (8, Volumenbelastung), Rechtsverspätung (7) und Rechtshypertrophiezeichen (7). In einem Fall fiel ein Rechtsschenkelblock vom Wilsontyp auf. Entgegen den Angaben in der Literatur fanden wir nicht nur beim Primumdefekt, sondern auch beim Secundumdefekt grenzwertige AV-Intervalle (3).

Der Primumdefekt zeichnete sich durch einen AV-Block I. Grades aus. Bei allen Patienten war sowohl die Erregungsausbreitung wie auch die -rückbildung gestört. Monotope ventrikuläre Extrasystolen sahen wir bei 2 Patienten (vgl. Abb. 11) Ein vitientypisches

Anzahl
der Pat. EKG zeigt Teil D.



- 1 Sinusrhythmus
- 2 Störung der Erregungsausbreitung, -rückbildung
- 3 Inkompletter Rechtsschenkelblock
- 4 Rechtsverspätung/ -hypertrophie
- 5 Grenzwertiges AV-Intervall
- 6 Monotope ventrikuläre Extrasystolen
- 7 Rechtsschenkelblock Wilsontyp
- 8 AV-Block I. Grades (Primum)

Abb. 11: E K G

e. Röntgen

Da es sich beim vorliegenden Patientengut nur um leichte bis mittelschwere ASD's handelte, wurden auch nie die für die fortgeschrittenen ASD's kennzeichnenden schweren bis schwersten Röntgenbefunde beobachtet.

In allen Fällen war das Herz in der Frontalebene vergrößert und linksverbreitert. In 2 Fällen war es allseits dilatiert, der linke Kammerrand war bandig und die Herzspitze gerundet. Die Herztaille war meist ausgefüllt, in einem Fall imponierte eine typische Mitral-konfiguration. Das Aortengefäßband zeigte sich schlank und schmal

Immer konnten wir aber einen deutlich prominenten Pulmonalisbogen sowie eine erweiterte pulmonale Ausflußbahn nachweisen. Bei der Durchleuchtung beobachteten wir in 7 Fällen das Phänomen der tanzenden Hili. Selten waren die Spreizung der Bifurkation (1) und die Einschränkung des Retrokardialraumes (1).

f. Herzkatheter

Unsere Herzkatheterwerte stimmten weitgehend mit den in der Literatur angegebenen überein. Bei den meisten Patienten fand sich ein mittelgroßer bis großer Links-Rechts-Shunt. Der kleinste Shunt betrug 6,6 ltr/min., der größte 18,9 ltr/min, das Mittel 10,72 ltr/min (vgl. Abb. 12). In einem Fall bestand ein Rechts-Links-Shunt (1,1 ltr/min, bei gleichzeitigem L-R-Shunt).

Der Strömungswiderstand im kleinen Kreislauf reichte von $58 \text{ dyn} \times \text{sec} \times \text{cm}^{-5}$ bis $106 \text{ dyn} \times \text{sec} \times \text{cm}^{-5}$ (Mittel $83,1 \text{ dyn} \times \text{sec} \times \text{cm}^{-5}$, vgl. Abb. 13). Der Arteriolenwiderstand betrug 44 bis $80 \text{ dyn} \times \text{sec} \times \text{cm}^{-5}$ (Mittel $64,7 \text{ dyn} \times \text{sec} \times \text{cm}^{-5}$, vgl. Abb. 13).

Der Druck in der A. pulmonalis lag bei 2 Patienten an der Grenze der Norm: s/d 22/6, 23/8; der Mitteldruck betrug 13 und 14 mm Hg. Bei 5 Patienten war der Druck z. T. stark erhöht (s/d 33/9 mm Hg bis 50/11 mm Hg; Mitteldruck von 21 - 30 mm Hg, vgl. Abb. 14). Der Mitteldruck im rechten Vorhof war bei 2 Patienten nicht erhöht. In 4 Fällen reichten die Werte von 2 - 7 mm Hg ($\bar{m} = 4,7$). Im linken Vorhof war in nur einem Fall der Mitteldruck nicht erhöht. Bei 5 Patienten lag der Mitteldruck bei 2 - 9 mm Hg ($\bar{m} = 5,4 \text{ mm Hg}$).

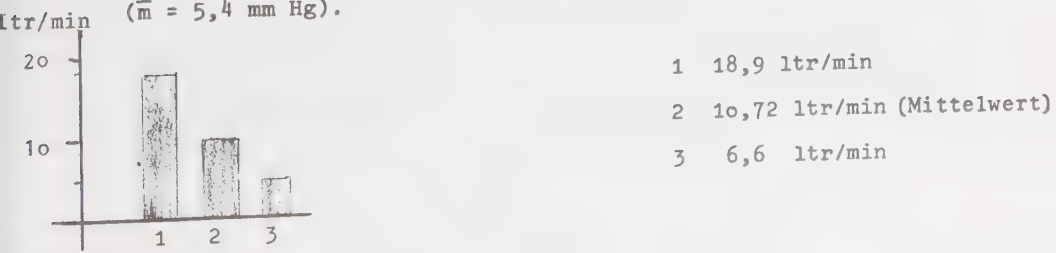
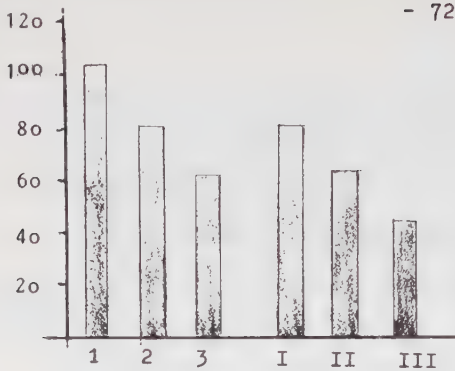
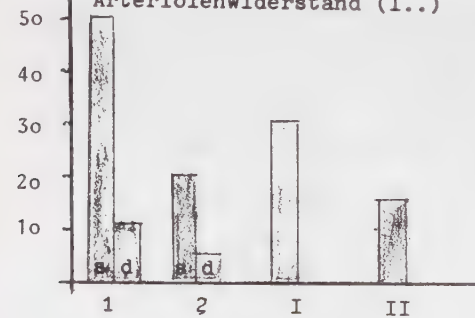


Abb. 12 Links-Rechts-Shunt-Volumina



1	106	dyn x sec x cm ⁻⁵
2	83, 1	"
3	58	"
I	80	"
II	64,7	"
III	44	"

Abb. 13: Strömungswiderstand im kleinen Kreislauf (1..),
Arteriolenwiderstand (I..)



1	max	s/d	50/11	mm Hg
2	min	s/d	22/6	"
I	max	Mitteldruck	30	mm Hg
II	min	"	14	"

Abb. 14: Druckwerte in der A. pulmonalis

g. Prognose, OP-Indikation, Therapie

Bei 8 Patienten war die Prognose von vorneherein sehr gut, man empfahl in diesen Fällen die Operation, da eine Indikation gegeben war. Die Patienten gehörten der Gruppe II an: Die Kriterien dafür waren großes Shuntvolumen (max 18,9 ltr/min), vitientypisches EKG und Röntgenbefund, jedoch ohne deutliche Drucksteigerung im kleinen Kreislauf. Beschwerden traten erst bei stärkerer körperlicher Belastung auf. Alle Patienten kamen erst im Erwachsenenalter zur Operation.

Der älteste Patient war 58 Jahre alt, was das in der Literatur angegebene Höchstalter um 18 Jahre überschritt. Dennoch verliefen

alle Operationen komplikationslos und brachten einen überzeugenden Therapieerfolg. Ungeachtet dessen geht jedoch der Trend dahin, angeborene ASD's der Gruppe II möglichst frühzeitig zu operieren.

4 Patienten benötigten postoperativ keine Medikamente mehr, 5 gelegentlich noch Glykoside, Diuretika und Antiarrhythmika.

Die OP-Mortalität betrug 0 %.

h. Zusammenfassung der subjektiv und objektiv erhobenen postoperativen Befunde

Bei allen Patienten hatte sich der AZ postoperativ (2 - 4 Jahre) deutlich gebessert. Sie fühlten sich körperlich leistungsfähig und konnten ihren alten Beruf wieder ausüben (Landwirt, Angestellte, Arbeiter, Hausfrau). In einem Fall blieb jedoch eine Belastungsdyspnoe bestehen. 5 der Patienten waren völlig beschwerdefrei, während 4 über Herzklopfen oder Herzbeklemmungen bei stärkerer körperlicher Belastung klagten; 1 Patientin wurde postoperativ 2mal komplikationslos von gesunden Kindern entbunden.

Auskultatorisch schwand postoperativ das Systolikum in allen Fällen. Die Doppelung des 2. HT blieb bei 8 Patienten bestehen.

Im EKG konnten wir weiterhin einen inkompletten Rechtsschenkelblock nachweisen. Präoperativ vorhandene monotope Extrasystolen traten postoperativ nicht mehr auf. Auch zeigte sich eine Besserung der Erregungsrückbildungsstörungen.

Röntgenologisch waren die Veränderungen nicht so eindrucksvoll. In allen Fällen nahm der Transversaldurchmesser des Herzens postoperativ nur wenig ab. Ebenso blieben prominenter Pulmonalisbogen und erweiterte Lungengefäße bestehen. Das Hilustanzen verschwand in allen Fällen, bei denen es präoperativ beobachtet wurde.

2. VENTRIKELSEPTUMDEFEKT (VSD)

I. Daten von Patienten

Patient 1: I.M., männl. Alter: 29 Jahre VSD Typ I

präoperativ:

Anamnestiche Angaben: Fühlt sich immer leistungsgemindert.

Belastungsdyspnoe, Schwindelgefühl. Gelegentlich Schmerzen in der Gegend des 4. ICR links parasternal. Schwitzt sehr leicht. Keine Zyanose

Auskultation: Lautes-mittel-hochfrequentes spindel-bandförmiges holosystolisches Geräusch (p. m. 5. ICR links parasternal). Niederfrequenter Vorhofston. (p. m. 5. ICR links, Erb).

E K G : Sinusbradykardie. Linkstyp. Rechtsschenkelblock vom Wilson-typ. Grenzwertiges AV-Intervall. Biventrikuläre Hypertrophieschädigungszeichen. P-sinistrokardiale.

Röntgen: Großes linksausladendes Herz. Verstrichene Herztaille Aortengefäßband unauffällig. Verstärkte Hiluszeichnung. Hili pulsieren herzsynchron. Pulmonale Ausflußbahn etwas prominent.

Herzkatheter: Druckwerte in mm Hg

Art pul s/d 36/1 m 20

re Ven s/d 41/0 endd 7

re Vor a 8 x 3 v 6 y 4 m 5

Aorta s/d 85/48 m 67

li Ven s/d 103/0 endd 9

Links-Rechts-Shunt 5,5 ltr/min

Operation: Komplikationslos. Der Verschluß des VSD gelang nicht vollständig. Verschluß durch Einzelnähte. HLM.

postoperativ (3 Jahre):

Gelegentlich noch Schmerzen im Bereich des 4. ICR links parasternal. Leichtes Schwitzen. Sonst fühlt sich der Patient wohl und übt seinen alten Beruf wieder aus (Student).

Auskultation: Hochfrequenter Vorhofston über der Herzspitze
Spindelförmiges holosystolisches Geräusch (Herzspitze). Nach dem 2. HT Mitralöffnungston (möglicherweise auch gespaltener 2. HT bei Schenkelblock).

E K G : Sinusrhythmus. Überdrehter Linkstyp. Wilsonblock. Linkshypertrophie

Röntgen: Leichte Besserung der pulmonalen Zeichnung. Sonst Status idem.

Therapie: Der Patient benötigt Herzglykoside

Patient 21 K. P., männl. Alter 22 Jahre VSD Typ I

präoperativ: Komb. Pulmonalstenose

Anamnestische Angaben: Belastungsdyspnoe. Herzklopfen bei Anstrengungen. Schwindelgefühl. Gelegentlich Anfälle von Bewußtlosigkeit. Leichte Lippenzyanose.

Auskultation: Holosystolisches mittel-hochfrequentes Spindelgeräusch (p. m. 5. ICR links, Erb.). Niederfrequenter Vorhofston.

E K G : Sinusrhythmus. Ausgeprägter Rechtstyp. Rechtshypertrophie-, Rechtsbelastungs- und Rechtsschädigungszeichen.

Röntgen: Herz nicht vergrößert. Herztaille etwas prominent. Pulmonale Ausflußbahn betont, Hili dagegen nicht besonders betont.

Herzkatheter: Druckwerte in mm Hg

Art pul s/d 25/7 m 11

re Ven s/d 156/0/15

re Vor a 13 x 2 v 6 y 5 m 5

Links-Rechts-Shunt 5,0 ltr/min

Operation: Komplikationslos. VSD durch 4 Einzelnähte verschlossen.

Pulmonalklappenstenosensprengung. HLM.

Postoperativ (6 Jahre):

Keine Lippenzyanose. Gelegentlich Herzklopfen. Keine Belastungs-
dyspnoe. Hat postoperativ weniger anstrengenden Beruf ergriffen.

Auskultation: Leises Systolikum (p. m. 3. - 4. ICR links).

E K G : Sinusrhythmus. Rechtsschädigungszeichen. Rechtsschenkelblock.

Röntgen: Mäßige Rechtsherzvergrößerung. Prominenz des Conus
pulmonalis. Unveränderte Hiluszeichnung.

Therapie: Der Patient benötigt Medikamente (Cedilanid).

Patient 3: S. G., weibl. Alter 62 Jahre VSD Typ I

präoperativ:

Anamnestic Angaben: Belastungsdyspnoe. Herzklopfen und -stechen
bei Anstrengungen. Druckgefühl über dem
Herzen. Leichte Ermüdbarkeit bei körperlicher
Belastung. Keine Zyanose.

Auskultation: Proto-mesosystolisches hochfrequentes spindelförmiges
Geräusch, vom 1. HT abgesetzt (p. m. Erb, Pulmonalis,
in die Carotiden fortgeleitet). Inkonstante Spaltung
des 2. HT. Inkonstanter Vorhofstön.

E K G : Sinusrhythmus. Altersabhängiger Steiltyp. AV-Block I. Grades.
Rechtsverspätung. Präterminal negative T-Wellen über der
Brustwand. Ausgeprägte Störung der Erregungsrückbildung.

Röntgen: Linksdilatiertes Herz. Aortenkonfiguration. Betonte,
stark pulsierende Hili. Prominenter Conus pulmonalis.
Kalkdichte Indurationen hilär und vereinzelt im peri-
pheren Lungengebiet.

Herzkatheter: Druckwerte in mm Hg

Art pul s/d 38/17 m 26

re Ven s/d 60/07

re Vor a 10 x 3 v 9 y 7 m 7

Strömungswiderstand kleiner Kreislauf

265 dyn x sec x cm⁻⁵

Arteriolenwiderstand 180 dyn x sec x cm⁻⁵

Links-Rechts-Shunt 2,2 ltr/min

Operation: Komplikationslos. Verschluß durch Einzelnähte. HLM.

postoperativ (6 Jahre):

Patientin fühlt sich gut. Klagt über gelegentliche Schmerzen in der Herzgegend und über Herzklopfen. Sie arbeitet wieder (Packerin).

Auskultation: Leises Systolikum (p. m. 2. ICR links parasternal).

E K G : Sinusbradykardie. Ausgeprägter Linkstyp. Intraatriale

Leistungsstörung. Grenzwertiges AV-Intervall. Diffuse rechts-seitige Erregungsrückbildungsstörung.

Röntgen: Herz weiterhin linksbetont. Pulsation des rechten Hilus.

Verbreitertes Komma pulmonale.

Therapie: Dauerdigitalisierung.

Patient 4: W. U., weibl. Alter 32 Jahre VSD Typ I

präoperativ:

Anamnestische Angaben: Leistungsminderung. Schlaptheit. Belastungs-dyspnoe. Gelegentlich Herzklopfen. Leichte Lippenzyanose.

Auskultation: Lautes, mittel-hochfrequentes, systolisches spindel-förmiges Geräusch (p. m. 3. - 4. ICR links parasternal)
Fortleitung in die Carotiden. Leiser 2. HT.
Ejection-click. Spaltung des 1. HT.

E K G : Sinusrhythmus. Rechtstyp. Rechtsschenkelblock vom Wilson-
typ. Rechtsverspätung. Rechtshypertrophie.

Röntgen: Dilatiertes Herz. Betonung des Conus pulmonalis. Hili
gefäßtypisch gezeichnet. Keine Hiluspulsationen. Eng-
gestellter Retrokardialraum.

Herzkatheter: Druckwerte in mm Hg

Art pul s/d 27/5 m 11

re Ven s/d 24/0/2

re Vor a 7 x o v 5 y 4 m 4

Links-Rechts-Shunt 1,44 ltr/min

Rechts-Links-Shunt 0,19 ltr/min

Operation: Komplikationslos. Der VSD wurde durch Einzelnähte ver-
schlossen. HLM.

postoperativ (6 Jahre):

Die Patientin fühlt sich körperlich voll leistungsfähig. Sie
übt ihren alten Beruf wieder aus (landw. Arbeiterin). Keine
Lippenzyanose.

Auskultation: Lediglich ein leises systolisches und diastolisches
Sofortgeräusch an der Herzbasis.

E K G : Sinusrhythmus. Immer noch Rechtsschenkelblock vom Wilsons-
typ.

Röntgen: Starkes Pulsieren der unteren Herzhänder. Pulsation der
Pulmonalis. Kein Hilustanzen. Herz linksbetont.

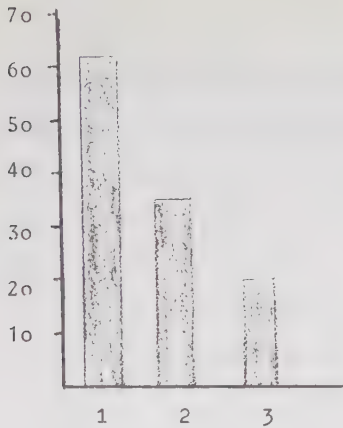
Therapie: Patientin benötigt gelegentlich Lanicor.

II. ZUSAMMENFASSUNG DER RESULTATE UND DISKUSSION

a. Alter, Häufigkeit, Geschlechtsverteilung

Alle Patienten hatten einen VSD vom Typ I (4). Der jüngste
Patient war 22 Jahre alt, der älteste 62 Jahre. Das Durchschnitts-
alter lag bei 36,2 Jahren (vgl. Abbildung 15).

Jahre



1 62 Jahre

2 36,2 " (Durchschnittsalter)

3 22 "

Abb. 15: Alter der Patienten

Die von uns errechnete Geschlechtsverteilung von 1 : 1 stimmte mit der in der Literatur angegebenen überein.

b. Klinischer Befund

Primäres klinisches Merkmal war bei allen Patienten die Belastungsdyspnoe. Ebenso fühlten sich alle leistungsgemindert. In 2 Fällen berichtete man von Schwindelanfällen bei Belastung. Bei einem Patienten eruierten wir gelegentliche Anfälle von Bewußtlosigkeit.

Ebenso konnten wir eine leichte Lippenzyanose beobachten. 2 Patienten klagten über Herzschmerzen im Bereich des 4. ICR links. Trommelschlegelbildung der Finger- und Zehenendglieder (vgl. Literatur) wiesen wir nicht nach. Auch Deformierungen der Thoraxwand beobachteten wir nicht. Abbildung 16 gibt eine Zusammenfassung der Befunde.

Anzahl
der Pat.

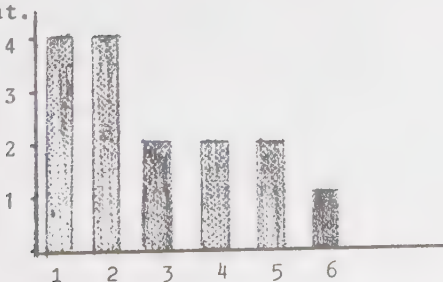


Abb. 16: Klinischer Befund

1 Dyspnoe

2 Leistungsminderung

3 Schwindelanfälle

4 Herzbeschwerden

5 Zyanose

6 Bewußtlosigkeit

c. Auskultation

Das sog. Preßstrahlgeräusch, ein lautes mittel-hochfrequentes, spindel-bandförmiges holosystolisches Geräusch, stand im Vordergrund. Das p. m. lag im 5. ICR links parasternal und am Erb'schen Punkt. Bei 2 Patienten beobachteten wir eine Fortleitung des Geräusches in die Carotiden. In 3 Fällen registrierten wir einen niederfrequenten Vorhofston (Phonokardiogramm siehe Teil D). Der 1. HT war bei nur einem Patienten gespalten, sonst unauffällig. Der 2. HT war bei allen unbetont. In einem Fall wiesen wir einen Ejection-click nach. Das sog. Ventrikelklopfen hörten wir nicht (vgl. Literatur). Eine Übersicht der Geräuschphänomene zeigt Abbildung 17.

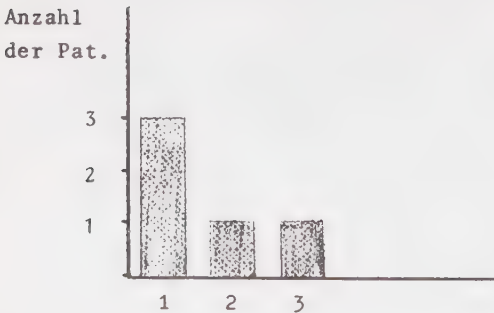


Abb. 17: Auskultationsbefund

- 1 Vorhofston
- 2 1. HT gespalten
- 3 Ejection-click

d. E K G

3 Patienten war ein Sinusrhythmus im EKG gemein. Bei einem fanden wir eine Sinusbradykardie. Wir registrierten 2 rechtstypische, 1 linkstypisches und 1 steiltypisches EKG.

In 2 Fällen zeigte das EKG einen Rechtsschenkelblock vom Wilson-typ. Bei einem Patienten fanden wir weiterhin ein grenzwertiges AV-Intervall und ein P-sinistrokardiale.

Weitere Kennzeichen waren Rechtsverspätung (3), Rechtshypertrophie (2), Rechtsbelastung und -schädigung (2).

Ein Patient zeigte zudem noch einen AV-Block I. Grades und prä-terminal negative T-Wellen über der Brustwand. Ähnliche Veränderungen wurden auch in der Literatur beschrieben (VSD-typisches EKG Teil D). Abbildung 18 bringt eine Zusammenfassung der EKG-Befunde.

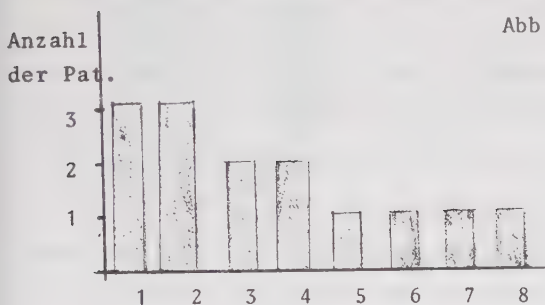


Abb. 18: EKG

- 1 Sinusrhythmus
- 2 Rechtsverspätung
- 3 Rechtshypertrophie
- 4 Schenkelblock Wilsons typ
- 5 Sinusbradykardie
- 6 Grenzwertiges AV-Intervall
- 7 AV-Block I. Grades
- 8 P-sinistrokardiale

e. Röntgen

Bei dem vorliegenden Patientengut handelte es sich nur um kleine VSD vom Typ I. Die Röntgenbefunde fielen dementsprechend aus. Bei 3 Patienten fanden wir ein stark linksverbreitertes Herz. Nur in einem Fall war das Herz nicht vergrößert. Hier zeigte das Röntgenbild auch nur eine leichte prominente Herztaille, während bei den anderen 3 Patienten die Herztaille z. T. völlig verstrichen war. Das Aortengefäßband erwies sich als unauffällig (1).

Bei allen Patienten fanden wir eine verstärkte Hiluszeichnung. Die pulmonale Ausflußbahn und der Conus pulmonalis waren überall prominent. In 3 Fällen beobachteten wir herzsynchrone Hiluspulsationen.

Bei einem Patienten war der Retrokardialraum eingeschränkt. Ebenso imponierten kalkdichte Indurationen hilär und vereinzelt im peripheren Lungengebiet (1).

f. Herzkatheter

Bei allen Patienten fand sich ein kleiner bis mittelgroßer Links-Rechts-Shunt (1,44 ltr/min bis 5,5 ltr/min). Der Mittelwert lag bei 3,53 ltr/min (Abbildung 19). In einem Fall bestand gleichzeitig ein Rechts-Links-Shunt von 0,19 ltr/min.

Die Druckwerte in der A. pulmonalis erreichten s/d 25/7 mm Hg bis 38/17 mm Hg. Der pulmonale Mitteldruck war entsprechend 11 mm Hg bis 26 mm Hg (Abbildung 20). Der Druck im rechten Ventrikel lag bei s/d 24/2 mm Hg bis 156/15 mm Hg (Mittelwerte: s/d 70/6).

Bezüglich des Strömungswiderstandes im kleinen Kreislauf eruierten wir bei einem Patienten einen Wert von $265 \text{ dyn} \times \text{sec} \times \text{cm}^{-5}$

(Abbildung 21). Der Arteriolenwiderstand betrug $180 \text{ dyn} \times \text{sec} \times \text{cm}^{-5}$

ltr/min (Abbildung 21).

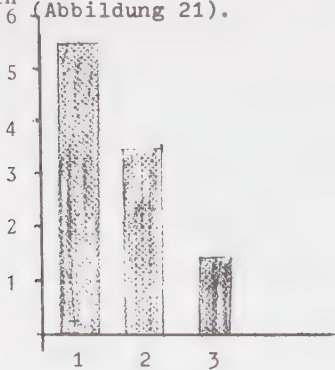


Abb. 19: Links-Rechts-Shunt-Volumina

1	5,5 ltr/min	
2	3,53	(Mittelwert)
3	1,44	

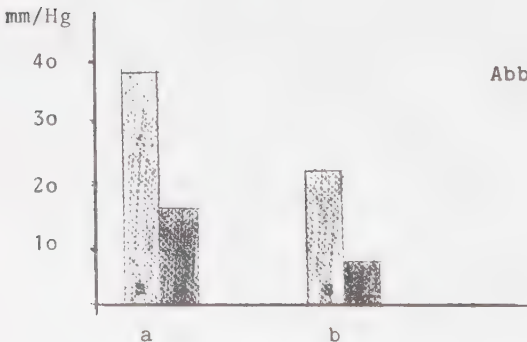


Abb. 20: Druckwerte der A. pulmonalis

a	max	s/d 38/17	mm Hg
b	min	s/d 25/7	mm Hg

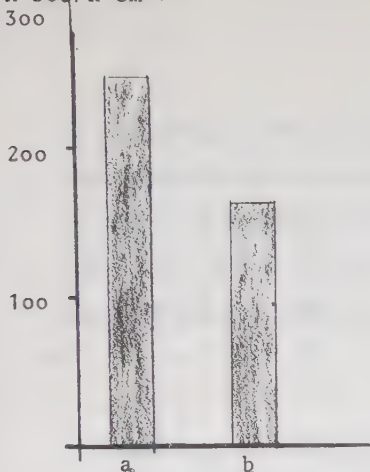


Abb. 21: Strömungs- und Arteriolenwiderstand

- a Strömungswiderstand kleiner
Kreislauf 265 dyn x sec cm⁻⁵
- b Arteriolenwiderstand
180 dyn x sec x cm⁻⁵

g. Prognose, OP-Indikation, Therapie

Die OP-Prognose war bei allen Patienten gut und die Indikation zur Operation gegeben. Alle Patienten gehörten der Gruppe II/III an: Mittelgroßes Shuntvolumen, typischer Röntgen- und EKG-Befund sowie mittleres pulmonale Hypertension. Auch im Fall des bestehenden Kreuzshunts (1) lag eine Operationsindikation vor (vgl. Literatur). Alle Patienten klagten über körperliche Minderleistung, Schwindelgefühl und gelegentliche Herzbeschwerden.

Der älteste Patient war 62 Jahre. Trotzdem verzeichneten wir bei allen Operationen einen guten bzw. relativ guten (1 Pat.) Therapieerfolg. 3 Patienten benötigen postoperativ allerdings noch Medikamente (Glykoside). 1 Pat. mit VSD und gleichzeitiger Pulmonalstenose ergriff körperlich weniger anstrengenden Beruf. OP-Mortalität war 0.

h. Zusammenfassung der subjektiv und objektiv erhobenen postoperativen Befunde

Der AZ war bei allen Patienten postoperativ (3 - 6 Jahre) gut. Ihre körperliche Leistungsfähigkeit hatte bis auf einen Fall zugenommen. Drei Patienten arbeiteten wieder in ihrem alten Beruf (landw. Arbeiterin). In allen Fällen schwand die Belastungsdyspnoe. Ein Patient mit kombiniertem Vitium ergriff weniger anstrengenden Beruf.

Allerdings klagten die Patienten weiterhin über gelegentliche Herzschmerzen (präkordial) und Schwindelanfälle. Eine Lippen-
zyanose (2 präoperativ) war postoperativ nicht mehr vorhanden.

Auskultatorisch hörten wir in einem Fall:

Hochfrequenten Vorhofston über der Herzspitze, spindelförmiges-
holosystolisches Geräusch und einen Mitralöffnungston. Hier war
der vollkommene Verschluß des VSD nicht gelungen. Bei allen anderen
Patienten (3) hörten wir lediglich ein leises systolisches Ge-
räusch mit dem p. m. im 2. - 4. ICR links parasternal.

Im EKG zeigten 3 Patienten postoperativ Sinusrhythmus, einer Sinus-
bradykardie. Die präoperativ vorhandenen Rechtsschenkelblöcke
vom Wilsontyp waren auch postoperativ nachweisbar (2). In einem
Fall bestand Rechtsschenkelblock. Überall beobachteten wir
diffuse rechtsseitige Erregungsrückbildungsstörungen. In einem
EKG fanden wir auch ein grenzwertiges AV-Intervall.

Röntgenologisch waren die Veränderungen gering. In allen Fällen
blieb das Herz linksbetont. Bei einem Patienten zeigte sich eine
mäßige Rechtsherzvergrößerung. Ebenso blieben die Prominenz des
Conus pulmonalis wie auch die vermehrte Hiluszeichnung bestehen.
Einmal fanden wir postoperativ Hilustanzen.

3. AORTENISTHMUSSTENOSE (AIS)

I. Daten von Patienten

Patient 1: W. K., männl. Alter 31 Jahre AIS adulter Typ
präoperativ:

Anamnestische Angaben: Schwindelgefühl, Kopfschmerzen bei Aufregungen, leichte Belastungsdyspnoe.
Erhöhter RR.

Auskultation: Spätsystolisches Geräusch vom 1. HT abgesetzt.
P. m. vorne Mitte Thorax, auf dem Rücken links der Wirbelsäule. Spindelförmiges Geräusch mit dem p. m. auf der Aorta. Rauhes diastolisches Geräusch im Bereich der Herzspitze.

EKG: Sinusrhythmus. Intermediärtyp. Sonst o. B.

Röntgen: Linksbetontes Herz. Randständigkeit der Aorta descendens und kleiner Aortenknopf. Rippenusuren. Links Zwerchfellauszipfelung bei etwas eingeschränkter Atemverschieblichkeit.

Herzkatheter: Druckwerte in mm Hg
Aorta descendens vor der Stenose 184/100 (s/d) m 136
nach " 108/86 (s/d) m 94
systolischer Gradient 70-75
RR obere Extremität 170/110
untere " 120

Operation: Komplikationslos. Resektion der AIS mit End-zu-End-Vereinigung der Aorta..

postoperativ (8 Jahre):

Der Patient fühlt sich körperlich leistungsfähig. Kein Schwindelgefühl mehr und auch keine Kopfschmerzen bei Aufregung. Der Patient kann beschwerdefrei studieren.

Auskultation: Auskultationsbefund unauffällig

E K G : Sinusrhythmus. Intermediärtyp. Keine Erregungsrückbildungsstörung.

Röntgen: Normalgroßes Herz. Schlankes Aortengefäßband. Keine Rippenusuren.

Therapie: Keine Medikamente nötig.

II. ZUSAMMENFASSUNG DER RESULTATE UND DISKUSSION

a. Alter, Häufigkeit, Geschlechtsverteilung

Wir hatten nur 2 Patienten mit einer AIS vom adulten Typ. Das Alter der Patienten betrug 22 und 31 Jahre. Die Geschlechtsverteilung war 1 : 1 (m : w). Die Literatur nennt ein Verhältnis von 4 : 1 (m : w).

b. Klinischer Befund

Die körperliche Entwicklung war durchwegs normal. Charakteristisch in beiden Fällen war die Hypertonie in der oberhalb der Stenose gelegenen Körperhälfte und die Hypotonie der unteren Körperhälfte. Beide Patienten klagten über Kopfschmerzen und Schwindelgefühl bei Anstrengungen. Einer berichtete von Kälte- und Schwächegefühl in den Beinen.

Pulsationen an der oberen und seitlichen Thoraxwand sowie in der Jugulargrube beobachteten wir nicht (vgl. Literatur).

c. Auskultation

Wir hörten ein systolisches, spindelförmiges, vom 1. HT abgesetztes Geräusch mit dem p. m. im 2. - 3. ICR links parasternal und auf dem Rücken zwischen den Schulterblättern. Da in beiden Fällen kein zusätzlicher diastolischer Druckgradient bestand, konnten wir kein kontinuierliches systolisches-diastolisches Geräusch nachweisen. Auch hörten wir keinen betonten 2. HT (siehe Literatur, Phonokardiogramm Teil D).

d. E K G

Beide Patienten zeigten Sinusrhythmus und intermediärtypisches EKG. In einem Fall beobachteten wir relativ unbedeutende Endteilveränderungen. Die in der Literatur beschriebenen Erregungsausbreitungsstörungen sowie Linksschenkelblock fanden wir nicht (EKG im Teil D).

e. Röntgen

Röntgenologisch beobachteten wir in einem Fall ein linksbetontes Herz. Kennzeichnend waren weiterhin randständige Aorta descendens und kleiner Aortenknopf. Bei einem Patienten fanden wir die typischen Rippenusuren (vgl. Bayer, Loogen). Ansonsten zeigten die Röntgenaufnahmen keine Veränderungen.

f. Herzkatheter

Bei den Herzkatheterwerten fanden wir folgenden Druck in der Aorta descendens:

vor der Stenose 184/100 s/d (m = 136), 120 (mm Hg)

nach der " 108/ 86 s/d (m = 94), 86 (mm Hg)

systolischer Gradient 70-75 , 36 (mm Hg)

mm/Hg

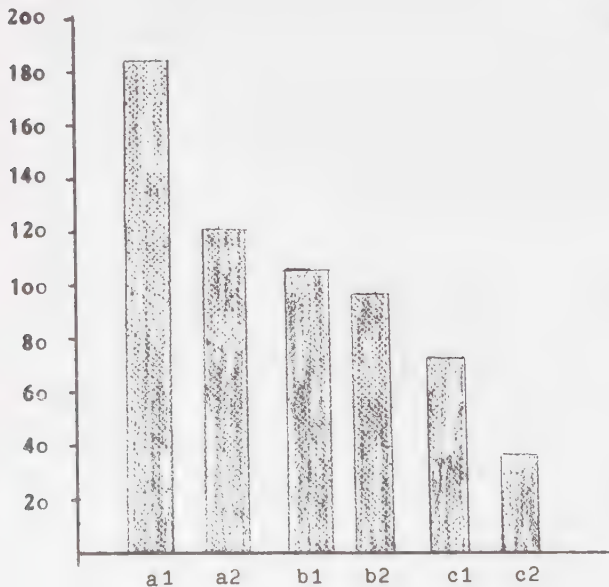


Abb. 22: Druck in der Aorta descendens sowie Druckgradienten

a 1 vor der Stenose
184 mm Hg systoli

a 2 108 "

b 1 nach der Stenose
120 mm Hg systoli

b 2 86 "

c 1 systolischer Druck
gradient

76 mm Hg

c 2 34 "

In einem Fall bestand gleichzeitig ein offener Ductus Botalli (DB), der durch Herzkatheterismus eruiert wurde (die Kombination wird in der Literatur mit einer Häufigkeit von 20 - 40 % angegeben).

g. Prognose, OP-Indikation, Therapie

Bei beiden Patienten war die Prognose gut. Die Indikation zur Operation war gegeben. Entscheidendes Kriterium war die bestehende Hypertension. Beschwerden traten erst bei stärkerer körperlicher Belastung auf. Beide Patienten kamen erst im Erwachsenenalter zu Operation. Ein Patient war 22 Jahre alt, was dem in der Literatur beschriebenen OP-Alter entsprach. Der andere Patient war 31 Jahre alt. Hier konnte man operieren, weil noch keine Dekompensation des linken Ventrikels vorlag (siehe Literatur).

Kein Patient benötigt postoperativ Medikamente, was für den operativen Heilerfolg spricht.

h. Zusammenfassung der subjektiv und objektiv erhobenen postoperativen Befunde

Der AZ hatte sich in allen Fällen postoperativ (4 - 8 Jahre) deutlich gebessert. Die Patienten fühlten sich leistungsfähig. Sie üben ihren alten Beruf wieder aus und betreiben z. T. wieder Leistungssport. Keiner klagte mehr über Kopfschmerzen, Schwindelgefühl oder Belastungsdyspnoe.

Auskultatorisch schwanden die für die AIS typischen Geräusche.

Das EKG war in allen Fällen o. B.

Röntgenologisch waren postoperativ nur bei einem Patienten Rippenusuren nachweisbar. Ansonsten war bei allen das Herz normal groß und normal konfiguriert.

4. DUCTUS ARTERIOSUS APERTUS
(DUCTUS BOTALLI , DB)

I. Daten von Patienten

Patient 1: H. K., männl. Alter 36 Jahre Typ I

präoperativ:

Anamnestische Angaben: Kopfschmerzen, Schwindelgefühle vor allem
beim Bücken, gelegentlich Herzklopfen,
leichte Atemnot bei Anstrengungen

Auskultation: Hochfrequentes holosystolisches Crescendo, in holo-
diastolisches Decrescendo übergehend (p. m. 2. ICR
links parasternal; typisches Maschinengeräusch).

E K G : Sinusrhythmus. Intermediärtyp. Hochgespannte QRS-Komplexe
(Linkshypertrophiezeichen). Erregungsrückbildung gering
gestört.

Röntgen: Herz linksbetont, aber nicht vergrößert. Keine Vorhofs-
vergrößerung. Prominenter Arcus pulmonalis (Rezirkulations-
herz). Verstärkte Hilus- und Lungengefäßzeichnung.
Hilustanzen.

Herzkatheter: Druckwerte in mm Hg

Art pul s/d 40/23 m 29

re Ven s/d 33/0

re Vor a 10 x 5 v 9 y 7 m 7,5

Aorta s/d 132/64 m 98

Strömungswiderstand im kleinen Kreislauf

175 dyn x sec x cm⁻⁵

Arteriolenwiderstand 127 dyn x sec x cm⁻⁵

Links-Rechts-Shunt 5,0 ltr/min

Operation: Komplikationslos. Ligatur des DB.

postoperativ (4 Jahre):

Gelegentlich noch Schwindelanfälle. Der Patient fühlt sich sonst körperlich leistungsfähig und kann seinen alten Beruf wieder ausüben (Friseur).

Auskultation: Keine pathologischen Geräusche

E K G : Noch geringe Zeichen einer Linkshypertrophie. Keine Erregungsrückbildungsstörungen.

Röntgen: Herz noch etwas links betont. Leicht prominenter Arcus pulmonalis. Kein Hilustanzen.

Therapie: Der Patient benötigt keine Medikamente mehr.

Patient 2: W. O., weibl. Alter 25 Jahre Typ II

präoperativ:

Anamnestische Angaben: Kopfschmerzen. Keine Herzbeschwerden. Keine Zyanose. Keine geistige Leistungsminderung.

Auskultation: Lautes systolisch-diastolisches Maschinengeräusch (p. m. Herzbasis). Fortleitung in den Rücken (rechts hinten) und in die Carotiden.

E K G': Sinusrhythmus. Intermediärtyp. Kleine Q-Zacke in V6. Beginnendes P-sinistocardiale.

Röntgen: Betonte rechte Herzkontur. Kleiner Aortenbogen. Prominenter Conus pulmonalis. Deutlich abgesetzte Lungenhili.

Herzkatheter: Druckwerte in mm Hg

Art pul s/d 30/14 m 19

re Ven s/d 31/0/6

re Vor a 8 x 2 v 6 y 2 m 4

Aorta Messung gelang nicht

Strömungswiderstand kleiner Kreislauf

89 dyn x sec x cm⁻⁵

Arteriolenwiderstand $45 \text{ dyn} \times \text{sec} \times \text{cm}^{-5}$

Links-Rechts-Shunt 5,6 ltr/min

Rechts-Links-Shunt 0,6 ltr/min (pathalog. Shunt)

Operation: Komplikationslos. Der Ductus wurde abgeklemmt, durchtrennt und beide Enden doppelt übernäht.

postoperativ (8 Jahre):

Die Patientin ist wieder leistungsfähig. Gelegentlich klagt sie noch über Kopfschmerzen. Sie übt ihren alten Beruf wieder aus (Schneiderin).

Auskultation: Keine pathologischen Geräusche

E K G : Sinusrhythmus. Keine Änderung gegenüber Vorbefund.

Röntgen: Conus pulmonalis noch etwas prominent. Rechte Herzkontur leicht betont.

Therapie: Keine medikamentöse Behandlung notwendig.

Patient 3: V. S., weibl. Alter: 22 Jahre Typ III

präoperativ:

Anamnestic Angaben: Schwindelgefühl bei Anstrengungen, Kopfschmerzen, Herzklopfen. Atemnot. Lippenzyanose.

Auskultation: Typisches Maschinengeräusch. Stark betonter 2. HT über der Pulmonalis.

E K G : Sinusrhythmus. Steiltyp. Rechtsverspätung. Rechts- und Linkshypertrophie. Erregungsrückbildungsstörung.

Röntgen: Herz deutlich linksvergrößert. Stark prominenter Conus pulmonalis. Erweiterte Lungengefäße. Hilustanzen.

Herzkatheter: Druckwerte in mm Hg

Art pul s/d 80/49 m 54

re Ven s/d 81/40

Aorta s/d 170/-

Operation: Komplikationslos. Durchtrennung des Ductus. Gefäßstümpfe mit doppelt fortlaufender Naht verschlossen.

postoperativ (6 Jahre):

Die körperliche Leistungsfähigkeit hat etwas abgenommen. Die Patientin klagt weiterhin über Atemnot (Belastungsdyspnoe).

Auskultation: Systolikum über der Aorta, der Herzspitze und dem Erb'schen Punkt. Betonter 2. HT über der A. pulmonali

E K G : Doppelhypertrophiezeichen noch deutlicher als präoperativ ausgeprägt. Schwere Rechtsschädigung.

Röntgen: Befund unverändert.

Therapie: Konservative Therapie mit Nitro-Mack und Lanicor erforderlich.

II. ZUSAMMENFASSUNG DER RESULTATE UND DISKUSSION

a. Alter, Häufigkeit, Geschlechtsverteilung

1 Patient hatte einen DB vom Typ I, 1 Patient vom Typ II und einer vom Typ III. In einem Fall war der DB mit anderen Gefäßanomalien kombiniert. Der jüngste Patient war 22 Jahre alt, der älteste 36 Jahre. Das Durchschnittsalter lag bei 27,6 Jahren (Abbildung 23) Die in der Literatur angegebene Geschlechtsverteilung von 7 : 3 (w : m) war bei unserem Patientengut 2 : 1 (w : m).

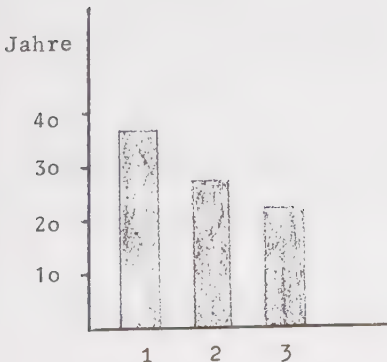


Abb. 23: Alter der Patienten

1	36 Jahre	
2	27,6 "	(Durchschnittsalter)
3	22 "	

b. Klinischer Befund

Kennzeichnend bei allen war die Belastungsdyspnoe. Die körperliche und geistige Entwicklung der Patienten zeigte keine Auffälligkeiten. Allerdings klagten alle über Kopfschmerzen und Schwindelgefühle, besonders bei körperlicher Anstrengung.

Eine Lippenzyanose konnten wir in einem Fall beobachten (hervorgerufen durch Kombination des DB mit anderen Gefäßanomalien).

Trommelschlegelbildung der Finger- und Zehenendglieder beobachteten wir hingegen nicht. Ebenso keine Deformierungen der Thoraxwand. Die in der Literatur beschriebenen hebenden Herzaktionen eruierten wir nicht.

c. Auskultation

Primär hörten wir bei allen Patienten ein kontinuierliches, bandförmiges, systolisch-diastolisches Geräusch (Maschinen-geräusch) mit dem P. m. im 2. ICR links parasternal). In einem Fall konnten wir die Fortleitung des Geräusches auf den Rücken (rechts hinten) und in die Carotiden nachweisen.

Bei einem Patienten registrierten wir einen stark betonten 2. HT (p. m. A. pulmonalis). Den in der Literatur erwähnten 3. HT wiesen wir nicht nach. Ebenso konnten wir kein vom 2. HT abgesetztes diastolisches Intervallgeräusch hören (Phonokardiogramm im Teil D).

d. E K G

Die Form des EKG war abhängig von der Defektgröße. Alle Patienten zeigten Sinusrhythmus, 2 ein intermediärtypisches, einer ein steiltypisches EKG.

Ein Patient mit offenem DB Typ I wies im EKG schon Zeichen einer

Linkshypertrophie auf (überspannte QRS-Komplexe). Ein Fall zeigte ein P-sinistocardiale (DB Typ II). In der Literatur wurden dagegen nur P-cardiale und P-dextrocardiale beschrieben. Der Patient mit offenem DB Typ III hatte im EKG Zeichen einer Doppelhypertrophie und Rechtsverspätung. In allen Fällen stellten wir Erregungsrückbildungsstörungen fest. Einen unvollständigen Linksschenkelblock wiesen wir nicht nach (EKG Teil D).

e. Röntgen

Die röntgenologischen Veränderungen sind abhängig von der Größe der Shuntvolumina, der Höhe des Strömungswiderstandes im kleinen Kreislauf bzw. vom Ausmaß der pulmonalsklerotischen Veränderungen.

In einem Fall (DB Typ I) war das Herz zwar links betont, aber nicht vergrößert. Der Vorhof erschien nicht dilatiert. Beim DB Typ II (1) sahen wir eine deutlich betonte rechte Herzkontur. Der Aortenbogen zeigte sich schmal. In einem Fall (DB Typ III) fanden wir ein deutlich links verbreitertes Herz.

In allen Fällen konnten wir einen prominenten Conus pulmonalis und Hilustanzen nachweisen. Die Lungenhili waren immer deutlich abgesetzt und die Lungenarterie erweitert.

f. Herzkatheter

Bei fast allen Patienten fanden wir einen mittelgroßen bis großen Links-Rechts-Shunt (5,0 ltr/min - 5,6 ltr/min). Das Mittel lag bei 5,3 ltr/min (Abbildung 24). Ein Patient hatte gleichzeitig einen Rechts-Links-Shunt (0,6 ltr/min), welcher als pathologisch und prognostisch ungünstig zu werten war. Der Strömungswiderstand im kleinen Kreislauf reichte von 89 - 175 dyn x sec x cm⁻⁵ (Mittel 132,5; Abbildung 25). Der Arteriolenwiderstand betrug 45 - 127 dyn x sec x cm⁻⁵ (Mittel 86; Abb. 25).

Der Druck in der A. pulmonalis war bei 2 Patienten nur wenig, in einem Fall sehr stark erhöht (s/d 40/23; m 29/.s/d 30/14; m 19/.s/d 80/49; m 54). Im rechten Ventrikel reichte der Druck von s/d 30/8 bis s/d 81/40 (Mittel 48/15). Der arterielle Druck lag bei s/d 132/64 bis 170/- (alle Druckangaben in mm Hg).

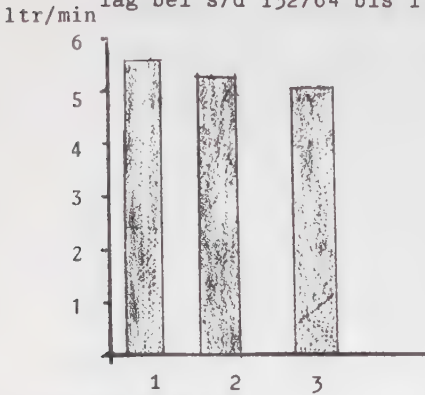


Abb. 24: Shuntvolumina

1 5,6 ltr/min

2 5,3 "

3 5,0 "

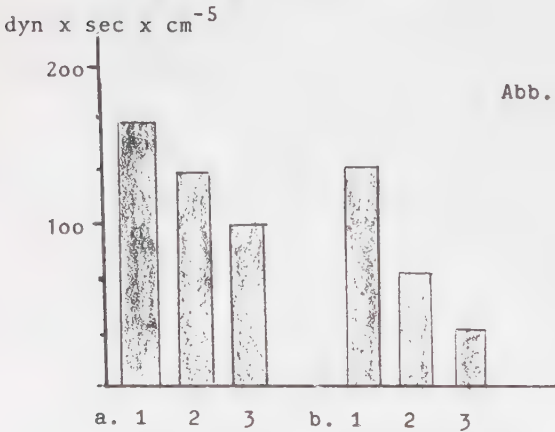


Abb. 25: Strömungswiderstand im kleinen Kreislauf (a) und Arteriolenwiderstand (b)

a. 1 175 dyn x sec x cm⁻⁵

2 132,5 "

3 89 "

b. 1 127 "

2 86 "

3 45 "

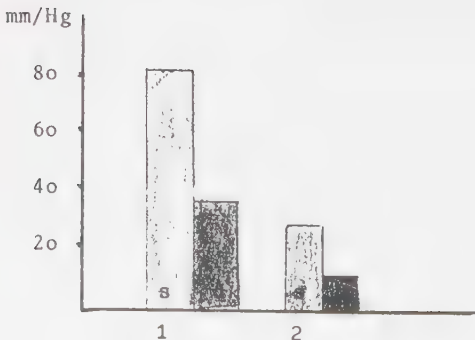


Abb. 26: Drucke der A. pulmonalis

1 max s/d 80/49 mm Hg

2 min s/d 30/14 "

g. Prognose, OP-Indikation, Therapie

Bei 2 Patienten war die Prognose gut. Man empfahl eine Operation. Diese Patienten wiesen einen offenen DB vom Typ I und III auf. Entscheidende Kriterien waren der Links-Rechts-Shunt (bis zu 5,6 ltr/min), bestehende pulmonale Hypertonie (s/d 40/23 mm Hg) sowie der Strömungswiderstand im kleinen Kreislauf ($175 \text{ dyn} \times \text{sec} \times \text{cm}^{-5}$). Beschwerden traten erst bei stärkerer körperlicher Belastung auf.

In einem Fall war die Prognose nicht so günstig, da bereits ein Kreuzshunt vorlag (DB Typ II). Die Indikation zur Operation war jedoch auch hier gegeben.

Alle Patienten kamen erst im Erwachsenenalter zur Operation. Der Älteste war 36 Jahre, was das in der Literatur angegebene OP-Höchstalter um 11 Jahre überschritt.

2 Patienten benötigten postoperativ keine Medikamente mehr. In einem Fall war eine konservative Behandlung mit Lanico[®] und Nitro-Mack nötig.

Die OP-Mortalität betrug 0 %.

h. Zusammenfassung der subjektiv und objektiv erhobenen postoperativen Befunde

Bei 2 Patienten hatte sich der AZ postoperativ (4 - 8 Jahre) deutlich gebessert. Sie fühlten sich leistungsfähig und übten ihren alten Beruf wieder aus (Friseur, Schneiderin). In einem Fall hatte die körperliche Leistungsfähigkeit abgenommen. Die Belastungsdyspnoe blieb hier bestehen.

Auskultatorisch schwand bei 2 Patienten das typische Maschinengeräusch. In einem Fall hörte man weiterhin ein Systolikum über der Aorta und einen betonten 2. HT über der Herzspitze.

Das EKG zeigte postoperativ in einem Fall noch leichte Zeichen einer Linkshypertrophie. Bei einem Patienten stellten wir eine Verschlechterung fest mit deutlicher Doppelhypertrophie und Rechtsherzschädigung.

Röntgenologisch waren postoperativ keine bedeutsamen Veränderungen nachweisbar. Allerdings verschwand bei 2 Patienten das Hilustanzen.

D.VITIENTYPISCHE PHONO- UND ELEKTROKARDIOGRAMME

1. Phonokardiogramme

a. ASD

Patientin B.F.

Vorwiegend mittelfrequentes spindelförmiges Systolikum.
Fixierte, atemunabhängige Spaltung des 2. HT über dem 2. ICR
links. Konstanter Vorhofston.

(Abb. 27, Seite 100)

b. VSD

Patient I.M.

Lautes mittel-hochfrequentes spindel-bandförmiges holo-
systolisches Geräusch (p.m. 5. ICR links parasternal). Nieder-
frequenter Vorhofston (p.m. 5. ICR links parasternal).

(Abb. 28, Seite 101)

c. AIS

Patientin K.B.

Systolisches spindelförmiges Geräusch, vom 1. HT abgesetzt.
p.m. 2.-3. ICR links parasternal und auf dem Rücken zwischen
den Schulterblättern.

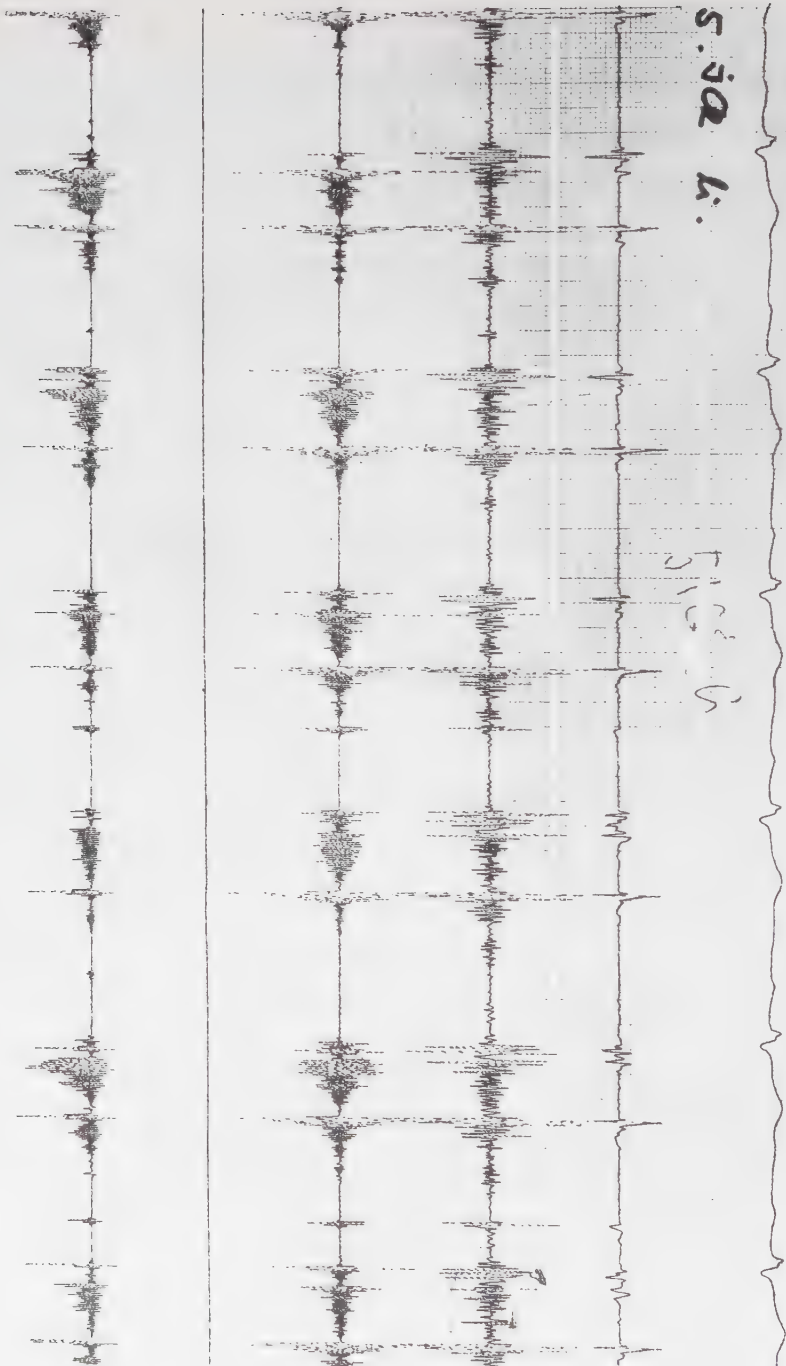
(Abb. 29, Seite 102)

d. DB

Patient H.K.

Hochfrequentes holosystolisches Crescendo, in holodiastolisches
Decrescendo übergehend. Typisches Maschinengeräusch mit p.m.
2. ICR links parasternal.

(Abb. 30, Seite 103)



Ab b.27 Phonokardiogramm ASD

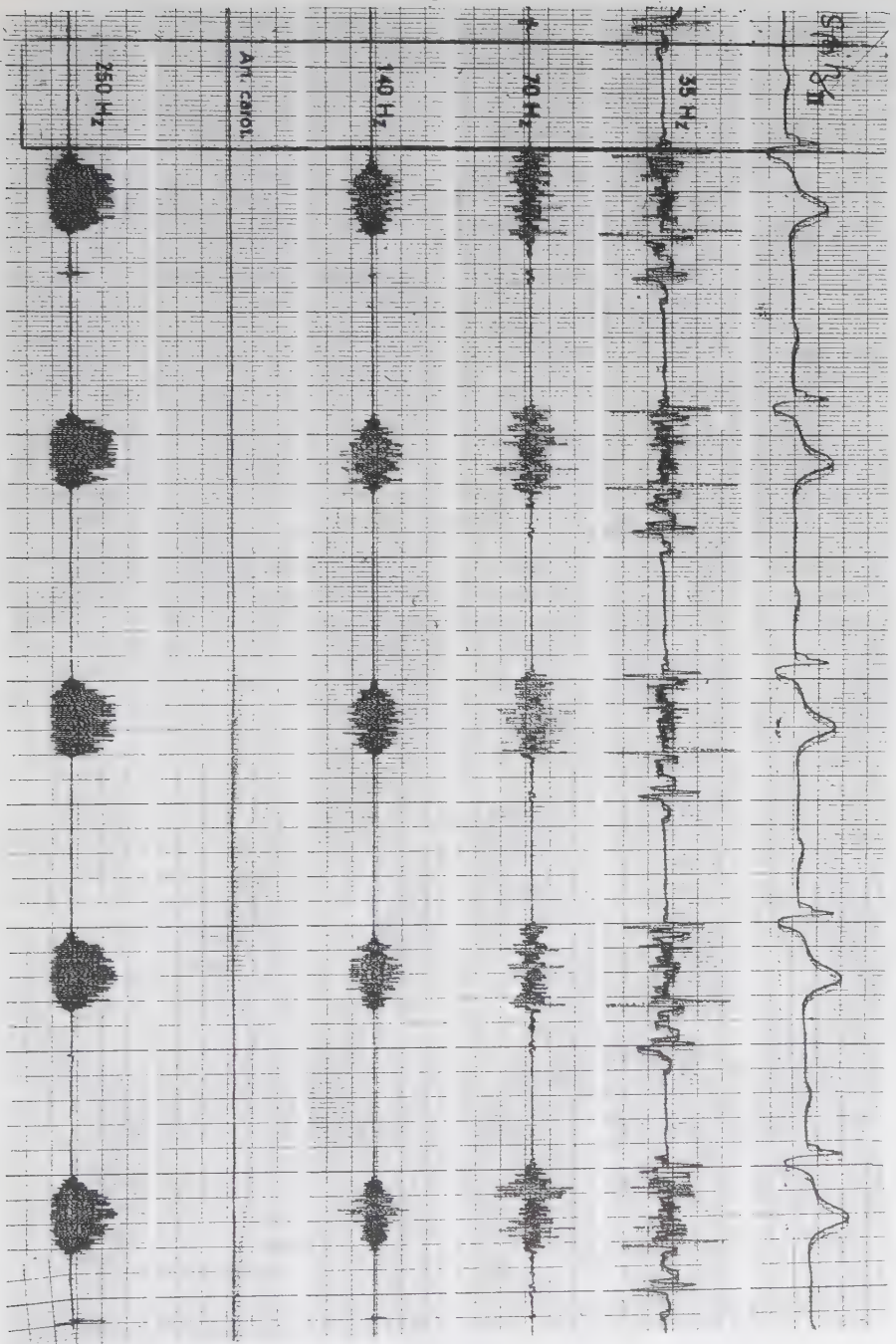


Abb. 88 Phonokardiogramm, VSD

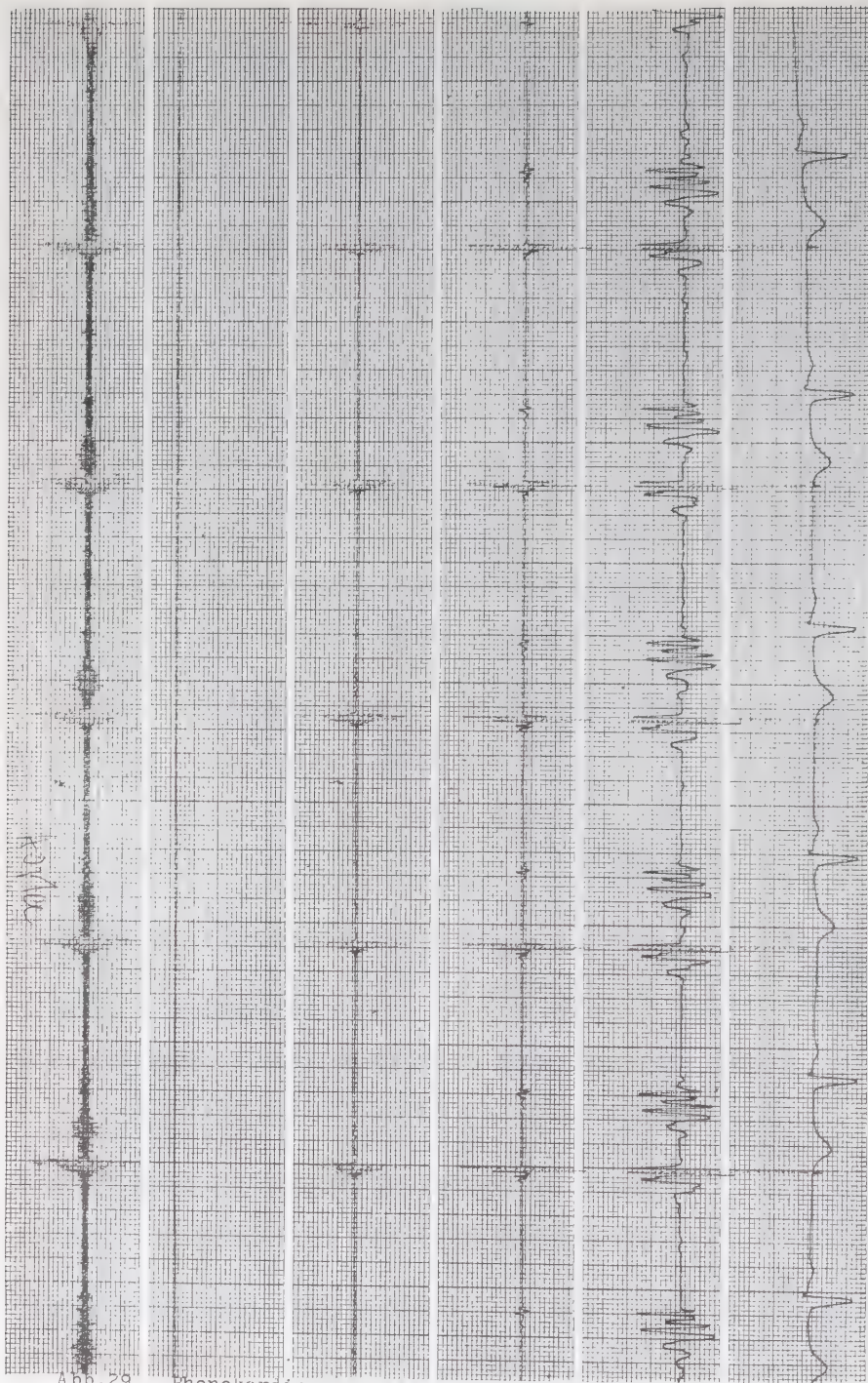


Abb. 29

Phonokardiogramm AIS

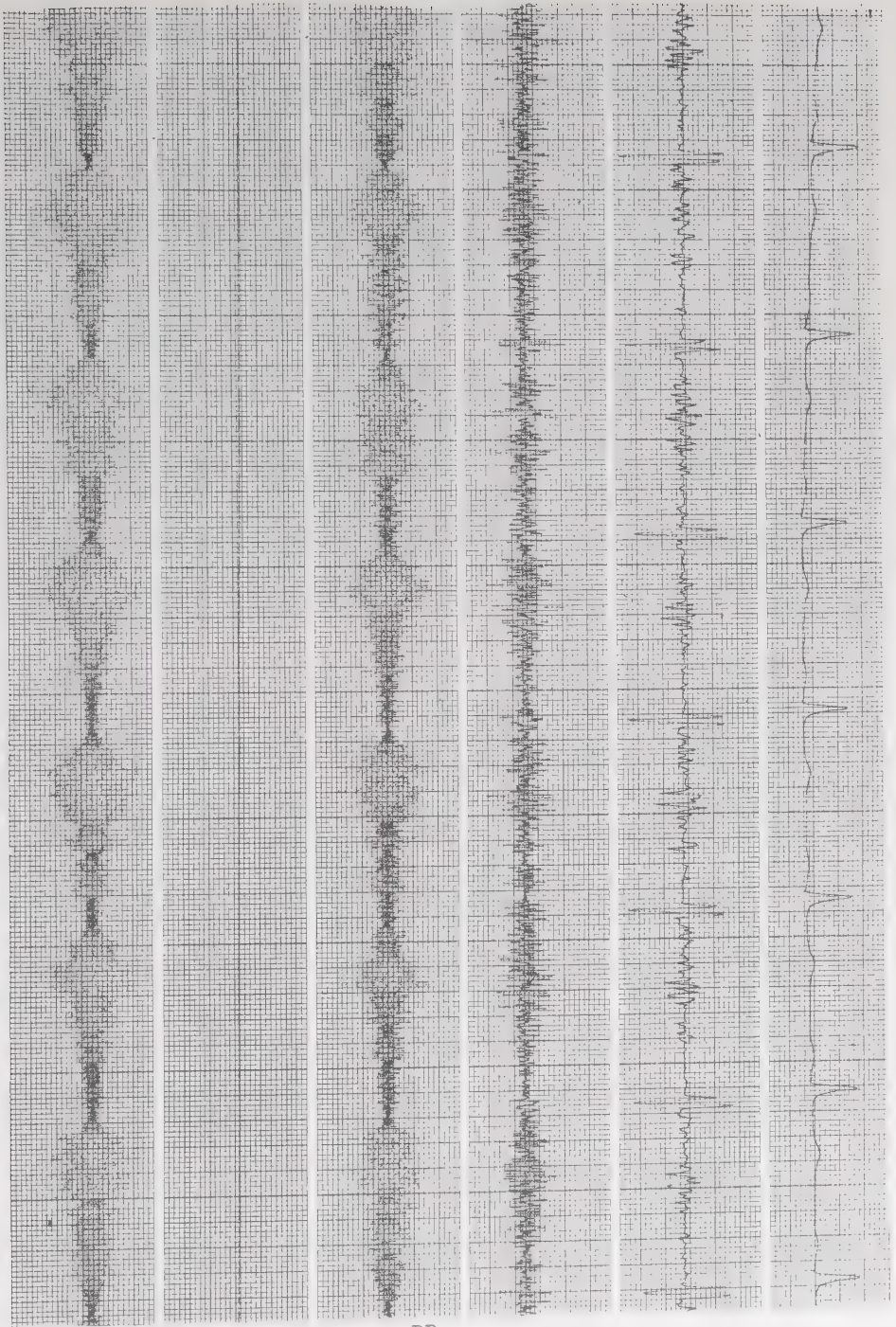


Abb. 30 Phonokardiogramm DB

2.ELEKTROKARDIOGRAMME

a.ASD

Patientin B.F.

Sinusrhythmus.Linkstyp.Grenzwertiges AV-Intervall.Vorwiegend rechtsseitige Störungen der Erregungsrückbildung.Inkompletter Rechtsschenkelblock.Rechtshypertrophie.

(Abb.32,Seite 105)

b.VSD

Patient I.M.

Sinusbradykardie.Linkstyp.Rechtsschenkelblock vom Wilsontyp.Grenzwertiges AV-Intervall.Linkshypertrophie.
P-sinistocardiale.

(Abb.32,Seite 106)

c.AIS

Patientin K.B.

Sinusrhythmus.Intermediärtyp.Keine nennenswerten Endteilveränderungen.

(Abb.33,Seite 107)

d.DB

Patient H.K.

Sinusrhythmus.Intermediärtyp.Keine Endteilveränderungen.

(Abb.34,Seite 108).

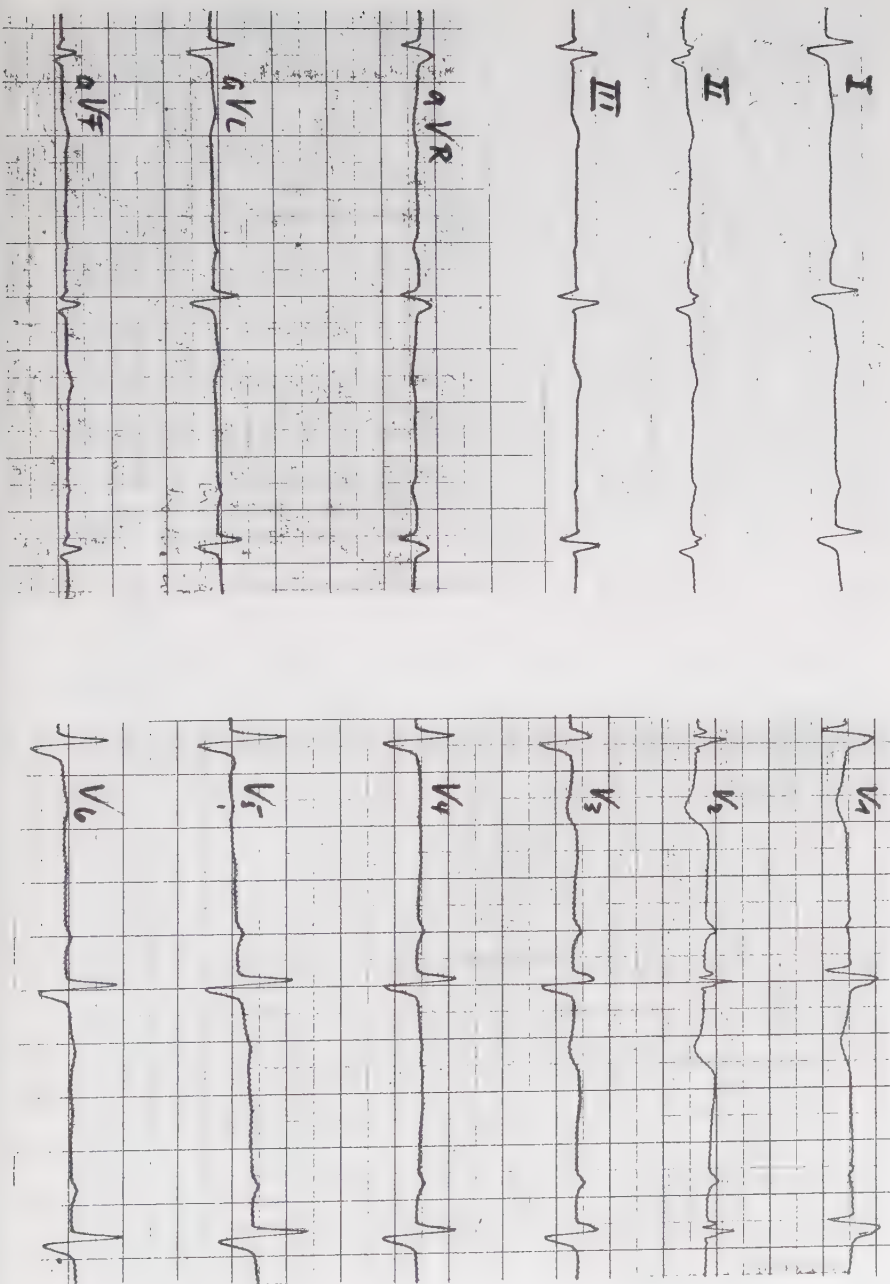


Abb.31 EKG beim ASD



Abb. 32 EKG beim VSD

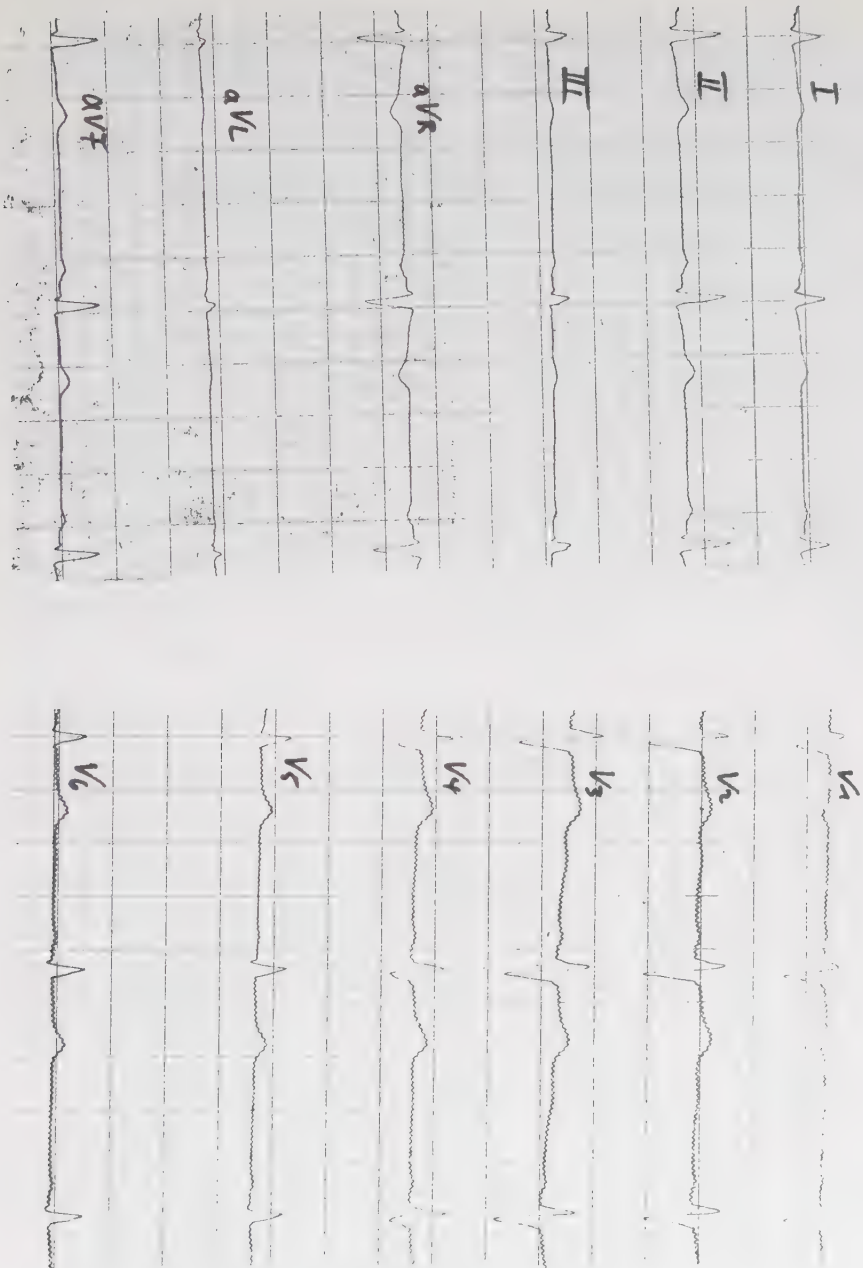


Abb.33 EKG bei der AIS

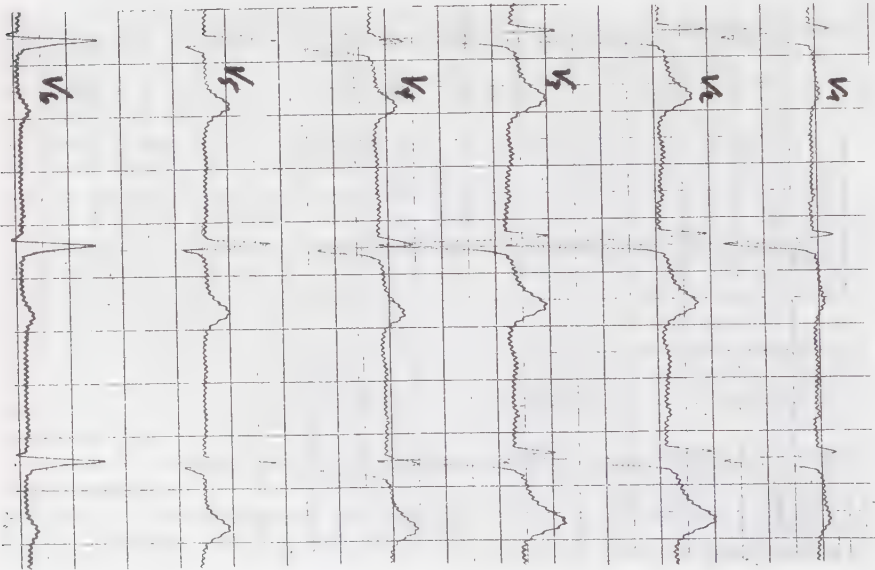
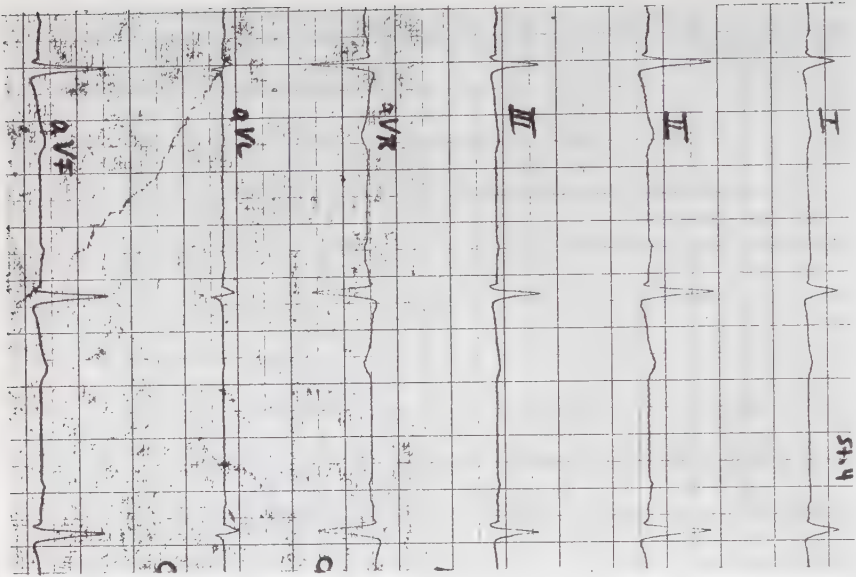


Abb.34 EKG beim DB

E. ZUSAMMENFASSUNG

Es wurden insgesamt 18 Patienten mit angeborenen Herzfehlern mindestens ein bis längstens acht Jahre nach der Operation untersucht. Davon waren neun ASD, vier VSD, zwei AIS und weitere drei DB. Ein 44jähriger Patient mit AIS wurde nicht in die Arbeit aufgenommen. Präoperative Daten sind bekannt. Postoperativ keine Kontrolluntersuchungen. Patient verstarb aus unbekannter Ursache ein Jahr nach der Operation. Sonst kein Todesfall.

Präoperativ wurde die Anamnese erhoben sowie an objektiven Untersuchungen Phonokardiogramm, EKG, Röntgen und Herzkatheter durchgeführt. Diese Befunde wurden bis auf die Herzkatheter-Untersuchung mit den postoperativen Werten verglichen. Außerdem wurde an die einzelnen Patienten ein subjektiver Fragebogen verschickt, in welchem Fragen nach postoperativer Leistungsfähigkeit, evtl. Berufsneuwahl, Medikamenten sowie evtl. Geburten gestellt wurden.

Von unseren 18 Patienten wurden insgesamt 15 wieder voll arbeitsfähig (8 ASD, 3 VSD, 2 AIS und 2 DB). Eine Patientin wurde postoperativ komplikationslos von zwei Kindern entbunden. Bei einer 58jährigen Patientin hatte sich der postoperative AZ zwar gebessert, die Belastungsdyspnoe blieb jedoch weiterhin bestehen. Bei einer weiteren 22jährigen Patientin mit DB hatte die Leistungsfähigkeit abgenommen und die Belastungsdyspnoe bestand weiterhin. Ein 22jähriger Patient mit kombiniertem Vitium (Ventrikelseptumdefekt und Pulmonalstenose), dessen präoperative Herzkatheterwerte hochpathologisch waren, ergriff postoperativ einen körperlich weniger anstrengenden Beruf, da nach wie vor eine Belastungsdyspnoe bestand und gelegentliche Ohnmachtsanfälle auftraten.

Dies waren die einzigen Fälle, wo die für die einzelnen Vitien typischen klinischen Symptome weiterhin bestanden.

Die auskultatorischen und elektrokardiographischen Befunde bestätigten die guten Operationsergebnisse.

Die typischen Geräuschcharakteristika schwanden postoperativ.

Auch das EKG normalisierte sich nach der Operation in den meisten Fällen. Die röntgenologischen Veränderungen hingegen waren nicht so eindrucksvoll. Allerdings konnten wir präoperativ vorhandenes Hilustanzen postoperativ nicht mehr nachweisen.

Im Hinblick auf die signifikant verkürzte Lebenserwartung von Patienten mit angeborenen Herzfehlern sollte man heutzutage auf Grund der guten Operationsergebnisse jeden derartigen Patienten nach entsprechender Diagnosestellung einer frühzeitigen Herzoperation zuführen.

F. L I T E R A T U R

- BARGMANN: Zwanglose Abhandlungen aus dem Gebiet der pathologischen Anatomie Heft 2 (Die Lungenarterienbahn bei angeborenen Herzfehlern). Stuttgart 1958
- BAYER, LOOGEN, WOLTER: Der Herzkatheterismus bei angeborenen und erworbenen Herzfehlern.
Stuttgart 1954
- BLÖMER: Auskultation des Herzens und ihre hämodynamischen Grundlagen. München 1967
- BÜCHNER: Herzrhythmusstörungen. Boehringer 1965
- BÜHLMAYER: Das Schicksal Herzoperierter mit angeborenen Herzfehlern. Vortrag vom 24. 5. 1968 (in Regensburg).
Herausgegeben Januar 1969
- DENNIG: Lehrbuch der Inneren Medizin Bd. I. Stuttgart 1969
- DOCUMENTA GEIGY: Grundriß der klinischen Elektrokardiographie.
Zürich 1965
- EDWARDS: V S D , unsolved problems. American Journal of Card. 1967
- GILLMANN, LOOGEN: Beziehungen zwischen Schweregrad und klinischen Befunden bei Aortenstenose.
Archiv für Kreislaufforschung Bd. 32. 1960.
- GROHMANN: Behandlung erworbener und angeborener Herzfehler.
München 1972.
Therapie innerer Krankheiten. (auszugsweise). 1973
Berlin
- GROSSE-BROCKHOFF, LOOGEN: Handbuch der Inneren Medizin Bd. 9 Teil 3.
Angeborene Herz- und Gefäßmißbildungen
Berlin 1960.
Ebenso Langer, Barclay, Kennedy, Doyen,
Gross, Hubbard, Abbott, Donzelott, Rossi,
De Balzac, Bing Hamilton, Gibson, Cuftotn,
Lewis, Metianu, Effert, Meesen, Wegelius.

- GUTTHEIL: Frühdiagnostik angeborener Herzfehler im Kindesalter.
Vortrag vom 24. 5. 1968. Herausgegeben 1969
- HAGER, W.: Die Indikation zur operativen Behandlung erworbener
und angeborener Herzfehler.
Med. Welt 96, 2463, 2552 (1965)
- HALLHUBER: EKG-KURS München 1969
- HOLLDACK: Auskultation und Perkussion Stuttgart 1970
- KLINNER: Forum cardiologicum 11. Chirurgie am offenen Herzen.
Boeringer 1968
- LINDER, SCHMITZ, TREDE, STORCH, KRUMHAAR: Zur Chirurgie des
Herzens mit Hilfe des extracorporalen Kreislaufs.
Langenbecks Archiv klinischer Chirurgie 311 1965
- MICHEL: Angeborene Herzfehler. Auskultation, Phonokardiogramm,
Differentialdiagnose. Berlin 1964
- MYLER, SANDERS: Normal splitting of the second heart sound in ASD.
American Journal of Card. 1967
- REIFERSCHIED: Chirurgie. Stuttgart 1972
- RIECKER: Die Erfolge operativer und konservativer Behandlungsmethoden bei erworbenen Mitralklappenfehlern.
Der Internist 1965
- SANDE: Congenital isolated VSD. Munksgaard, Kopenhagen 1963
- SCHAD: Differentialdiagnose kongenitaler Herzfehler.
Ebenso Keith, Marsico, Soulié, Dogliotti, Vince,
Kjellberg, Scott, Swan. Stuttgart 1963
- SCHETTLER: Lehrbuch der Inneren Medizin Bd. I
Stuttgart 1972
- SCHOBER: Epidemiologie der angeborenen Mißbildungen des Herzens.
Zeitschr. ärztlicher Fortbildung Nr. 15 1965
Ebenso Zschoch, Carlgren, Schultrich, Essbach, Jelinek,
Hacken-Sellner.

SCHÖLMRICH: Konservative und operative Therapie bei erworbenen Aortenklappenfehlern.

Der Internist Nr. 12 1965

SCHRIEBER, K., AMMANN, J., GASSER, V., GLINZ, W., MINALE, C.,
ROTHLIN, M., SENNING, A.: Indikation und Resultate der Totalkorrektur
der wichtigsten angeborenen Herzfehler.
Schweiz. med. Wochenschr. 100, 33 (1971)

SENNING: Die Spätprognose des operierten Herzens.
Vortrag 1965

SUNDER-PLASSMANN: Lehrbuch der Chirurgie 1967

WOODS: Diseases of heart and circulation. London 1968

ZENKER, SCHAUDIG, KLINNER, SEBENING: Fortschritte der internationalen
Herzchirurgie. Möglichkeiten, Indikationen und Ergebnisse.
Vortrag 1968. Herausgegeben 1969

ZOLLINGER: Pathologische Anatomie. Stuttgart 1972

Liste der verwendeten Abkürzungen

Abb.	=	Abbildung
AIS	=	Aortenisthmusstenose
Art. pul.	=	Arteria pulmonalis
ASD	=	Atriumseptumdefekt
AV-Block	=	atrio-ventrikulärer Block
DB	=	Ductus Botalli
EKG	=	Elektrokardiogramm
HLM	=	Herzlungen-Maschine
HT	=	Herzton
HZV	=	Herzzeitvolumen
ICR	=	Intercostalraum
li. Ven.	=	linker Ventrikel
li. Vor.	=	linker Vorhof
o. B.	=	ohne Befund
OP	=	Operation
p. m.	=	punctum maximum
PS	=	Pulmonalstenose
re. Ven.	=	rechter Ventrikel
re. Vor.	=	rechter Vorhof
s/d	=	systolisch/diastolisch
VSD	=	Ventrikelseptumdefekt
WPW-Syndrom	=	Wolff-Parkinson-White Syndrom

Weitere Abkürzungen werden bei den einzelnen Abbildungen gesondert erläutert.

LEBENS LAUF

Geboren in Magdeburg am 16. August 1944 als Sohn des Assistenzarztes Dr. med. Hans-Heinrich Vogelbach und seiner Frau Katinka, geb. von Menz.

Besuch der Volksschule in Siegsdorf von 1950 - 1954, Abitur am humanistischen Gymnasium bei St. Anna in Augsburg 1963.

Anschließend zwei Jahre Bundeswehr; Entlassung im Range eines Leutnants der Reserve.

Studium mit abschließendem Staatsexamen an der Ludwig-Maximilian-Universität in München von 1965 - 1971.

Medizinalassistentenzeit in München, I. med. Univ.-Klinik und im Augsburger Hauptkrankenhaus, II. chir. Klinik, anschließend Tätigkeit als Assistenzarzt auf der Chirurgie im Kreiskrankenhaus Zwiesel sowie als wissenschaftliche Hilfskraft bei Dr. med. Dr. phil. H. Braumandl (Kinderland-Klinik Regen).

Ab 1. Juli 1973 beabsichtige ich am Deaconess Hospital in Milwaukee/USA zu arbeiten.

